



**Journal of Japanese Society of
Pediatric Radiology**

JJSPR
Vol.31 No.1
2015

Edited by

Editor in Chief : Eiji Oguma, M.D.

Editorial Board :

Hajime Kawakami, M.D. Hiroshi Kamiyama, M.D.
Kazutoshi Fujita, M.D. Masataka Higuchi, M.D.
Takashi Doi, M.D. Yoshiyuki Tsutsumi, M.D.

CONTENTS

Introduction 3
Notes on the 50th Anniversary of Japanese Society of Pediatric Radiology Akio Kubota 4

Special Articles

Antenatal diagnosis of congenital malformations – Present and future –

1. Diagnosis with the fetal image of congenital heart disease Noboru Inamura 8
2. Fetal MRI and Fetal CT; current status and future aspects Osamu Miyazaki 14
3. Antenatal diagnosis of fetal structural abnormalities :
the role of Pediatric Surgeons Takeo Yonekura, et al. 21

IVR for hemangiomas and vascular malformations – Up-to-date –

Clinical diagnosis and multidisciplinary management of vascular malformations

- Keigo Osuga, et al. 35
1. Multimodal diagnosis and treatment for vascular anomalies in children and less invasive
treatment using IVR technique at the Osaka University Hospital · Shuichiro Uehara, et al. 41
 2. Vascular Anomalies: Imaging Findings of Vascular Tumor and
Vascular malformation Shuji Nagata, et al. 45
 3. Diagnostic pathology in vascular malformation and vascular tumors Eiichi Morii 54

Ultrasonographic diagnosis of acute abdomen – Can ultrasonography surpass CT? –

Pediatric gastrointestinal diseases and trans-abdominal ultrasonography Atsushi Yoden 59

1. Usefulness of US for emergency disease in pediatrics Michihiro Sugai, et al. 65
2. Usefulness of ultrasonography for diagnosis in children with acute abdominal pain
..... Kazuhito Nonaka, et al. 77
3. Diagnostic criteria on ultrasonography for appendicitis in children to
avoid unnecessary urgent operation Kazuhiko Yoshimoto 82

Case Report

- A case of vaginal yolk sac tumor in an infant Aiko Gobara, et al. 87



目 次

特集にあたって 3

第50回日本小児放射線学会学術集會特集

第50回日本小児放射線学会学術集會を終えて 窪田昭男 4

特集

〔先天性疾患の胎児画像診断-今とこれから〕

1. 先天性心疾患の胎児画像診断 稲村 昇 8
2. 胎児MRI, 胎児骨格CTの今とこれから 宮寄 治 14
3. 胎児形態異常に対する出生前診断: 小児外科の役割 米倉竹夫, 他 21

〔血管腫・血管奇形に対するIVR最先端〕

- [基調講演] 血管奇形の臨床診断と集学的診療 大須賀慶悟, 他 35
1. 小児血管奇形に対する集学的診療とIVRを用いた低侵襲治療 上原秀一郎, 他 41
 2. 血管腫及び血管奇形の画像診断 長田周治, 他 45
 3. 血管腫・血管奇形の病理診断の実際 森井英一 54

〔急性腹症の超音波診断-超音波はCTを超えられるか?〕

- [基調講演] 小児消化管と腹部超音波 —急性腹症において超音波はCTを超えられるか— 余田 篤 59
1. 小児救急疾患に対する超音波検査の有用性 須貝道博, 他 65
 2. 小児の急性腹痛診断における超音波検査の有用性の検討 野中航仁, 他 77
 3. 超音波検査によって急性虫垂炎に対する不要な緊急手術を回避できるのか 吉元和彦 82

症 例 報 告

腔原発yolk sac tumorの一乳児例 河原愛子, 他 87

特集にあたって

第50回日本小児放射線学会学術集会が、窪田昭男会長のもと2014年6月に、神戸国際会議場で開催されました。この学術集会で行われたシンポジウムの中から5つの分野を選び、当日の講演内容を踏まえたご寄稿を演者の先生方をお願いし、本号(第31巻1号)と次号(第31巻2号)に掲載いたします。

本号では、まず窪田昭男先生に第50回大会の総括を行っていただき、シンポジウム以外の学術大会の多彩な側面についてもご報告をいただいております。本号で取り上げるシンポジウムは「先天性疾患の胎児診断—今とこれから」、 「血管腫・血管奇形に対するIVR最先端」、 「急性腹症の超音波診断—超音波はCTを超えられるか?」の三つで、計11人の先生方にご寄稿をいただきました。

次号では、「小児核医学検査—こんな時にこんな検査を」、 「先天性嚢胞性肺疾患の新しい概念と画像診断」の二つを掲載していきます。

大変な激務の中、貴重な時間を費やして論説を寄せてくださった先生方に、こころから感謝申し上げます。ありがとうございました。

日本小児放射線学会雑誌
編集委員会

第50回日本小児放射線学会学術集会特集

第50回日本小児放射線学会学術集会を終えて

会長 窪田昭男 (和歌山県立医科大学 第二外科)

はじめに

50周年の記念学術集会として、まず、学術集会の事務局を大阪府立母子保健総合医療センター小児外科・放射線科におき、放射線科部長の西川正則先生、市田和香子先生と窪田からなるプログラム委員会を立ち上げました。

I プログラム作成の基本方針

以下の3点をプログラム作成の基本方針としました。

1. 50周年の記念学術集会として、記念企画を中心としたプログラムとすること
2. 国際化を図ること(海外、特にアジアの近隣諸国の小児放射線科医を講師として招聘するのみでなく、進んで発表しに来ていただけるような学会にする)
3. 小児核医学研究会を日本小児放射線学会と合同開催すること

II 50周年記念プログラム

1. 特別講演 メインテーマは「温故知新」として、これに因んだ特別講演を2題用意しました。
 - (1)「日本の小児放射線医学50年の歴史」 元当学会理事長の平松慶博先生(元東邦大学大橋病院放射線科教授)にわが国における小児放射線医学の半世紀にわたる歴史を振り返っていただきました。
 - (2)Acute Abdomen: When to Open the Pandora's Box” アイオワ大学放射線科教授のYutaka Sato先生に急性腹症の画像診断をパンドラの箱にたとえてお話いただきました。
2. シンポジウム 画像診断を通して最近の発展が目覚ましい小児科・小児外科領域の6つのテーマを取り上げました。モデレーター(座長)をプログラム委員会が指名し、シンポジストはモデレーターとプログラム委員会の一部指名し、一部は公募しました。



左：特別講演をされる平松慶博先生，中：Prof. Myung-Duk Lee (Seoul Catholic University)
右：Prof. In-One Kim (Seoul National University)



懇親会にて：左から森谷聡男先生，野坂俊介理事長，西川正則先生，
Dr. Yutaka Sato，窪田，Dr. Abdul Hanif，窪田由紀，Dr. Graeme Pitcher，
北川博昭理事，Dr. Abdul Aziz

- (1) 急性腹症の超音波診断 — 超音波はCTを超えられるか？

座長；河野達夫先生（東京都立小児総合医療センター放射線科），岡崎任晴先生（順天堂大学医学部附属浦安病院小児外科）

基調講演は大阪医大小児科の余田篤先生にさせていただきました。USは放射線被ばくがないこと，ベッドサイドで反復検査が可能であることを差し引いても，画像診断手段としての有用性は高く，急性腹症の診断法としてCTを超えつつあるとの報告でした。

- (2) 新生児・乳児のNeuroradiology — 最近の進歩
座長；相田典子先生（神奈川県立こども医療センター放射線科），In-One Kim先生（国立ソウル大学放射線科教授）

基調講演はIn-One Kim先生にさせていただきました。発生学，遺伝学あるいは生化学的知識が要求される新生児・乳児のneuroimagingでは，MRIが第一選択の診断法であることなど，最新の進歩を豊富な症例・画像を用いてお話しされました。

- (3) 小児核医学検査 — こんな時にこんな検査を
座長；小泉潔先生（東京医科大学八王子医療センター放射線科教授），内山眞幸先生（東京慈恵会医科大学放射線科）

基調講演は小児核医学研究会代表世話人でもある小泉潔先生にさせていただきました。

た。前年に整備された「小児核医学検査適正施行のコンセンサスガイドライン」に基づいて，シンポジストの先生と共に小児において核医学検査の有用性が高い疾患についてお話しいただきました。

- (4) 先天性嚢胞性肺疾患の新しい概念と画像診断
座長；黒田達夫先生（慶應義塾大学小児外科教授），前田貢作先生（自治医科大学小児外科教授）

基調講演は「分類試案」として高槻病院小児外科西島栄治先生にさせていただきました。小児呼吸器外科研究会ワーキンググループの先生方にシンポジストをお願いし，小児外科，小児呼吸器科，病理および小児放射線科の立場から最新の知見をご報告いただきました。

- (5) 先天性疾患の胎児画像診断 — 今とこれから
座長；左合治彦先生（国立成育医療研究センター周産期・母性診療センター長），桑島成子先生（獨協医科大学放射線科）

基調講演は左合治彦先生にさせていただきました。小児循環器科医に先天性心疾患，小児放射線科医に胎児MRI，骨格CT，小児外科医に先天性形態異常の胎児診断についてお話しいただきました。

- (6) 血管腫・血管奇形に対するIVR最先端
座長；三村秀文先生（川崎医科大学放射線医

学教授), 米田光宏先生 (大阪府立母子保健総合医療センター小児外科)

基調講演は「血管腫・血管奇形の適切な診断体系と集学的診療の重要性」と題して, 大阪大学放射線科の大須賀慶悟先生にいただきました。基調講演とシンポジストの放射線科医, 小児外科医および病理医に今日最も難治性の小児外科疾患と言っても過言でない血管腫・血管奇形に関して最近の知見と集学的診療の重要性についてお話していただきました。

3. “Pediatric Radiology in Action 2014”

従来 of Film Reading Session を “Pediatric Radiology in Action 2014” と題して, 日米の放射線科医 (アイオワ大学放射線科教授の Yutaka Sato 先生, 国立成育医療研究センター放射線診療部の野坂俊介先生) と小児外科医 (アイオワ大学小児外科准教授の Graeme John Pitcher 先生, 聖マリアナ医科大学教授の北川博昭先生) により読影室での画像カンファレンスを再現していただきました。予め四者が症例準備から討論内容まで周知な準備をして下さいました。

4. ランチョンセミナーも, 小児放射線領域で重要な課題をプログラム委員会で取り上げ, その後に演者とスポンサーを決定しました。このことと昨今の社会的事情によりスポンサーは 1 社 (GE ヘルスケア・ジャパン株式会社)

のみになりました。テーマと講師・演題名は以下です。

- (1) MRI 検査時の鎮静に関する共同提言から：現場へのメッセージ
座長：相田典子先生 (MRI 検査時の鎮静のガイドライン作成 WG)
講師・演題名：大嶽浩司先生 (昭和大学麻酔科教授) 「なぜ提言が必要か？」
井上信明先生 (東京都立小児総合医療センター救命救急部) 「『安全を創る』～MRI 検査時に鎮静を必要とする子どもたちを護るために～」
 - (2) 小児 CT 被ばく—日本の現状と最適化の方法
座長：西川正則先生 (大阪府立母子保健総合医療センター放射線科)
講師：宮崎 治先生 (国立成育医療研究センター放射線診療部)
5. 一般演題

一般演題は全て公募し, 示説としました。その理由は, ①放射線学会の発表は画像が中心なので, 画像をじっくり見てもらうことができる示説が発表法として理想的であること, ②若い研修医でも on the spot で熱い討論ができること, ③口演では発表時間の制限があるので, ポスターを会期中貼りだしておいていつでも見もらえることでした。54 題の応募があり, うち 3 題は国外 (韓国) からでした。



懇親会にて (平成 26 年 6 月 27 日, ポートピアホテル・スカイラウンジ)

藤田之彦先生, 鈴木 豊先生, 窪田, 窪田由紀, 小泉 潔先生, 内山真幸先生



Prof. Abdul Hanif (Dhaka Medical College), Dr. Abdul Aziz (バングラデシュ小児外科学会事務局長) と神戸国際会議場にて, 平成 26 年 6 月 28 日 (窪田の 65 回目の誕生日)



事務局の西川正則先生、市田和香子先生と（ポスターのデザインは後藤徹金沢美大教授）

Ⅲ 感想と反省

- (1) 50周年の記念学術集会として企画したプログラムに対して多くの参加者から称賛の声を戴き、また、主催者としても好意的な反応を感じたことより、成功だったと考えます。
- (2) 国際化を図りましたが、口演および示説発表のパワーポイント（スライド）、ポスターの英語表記の依頼を徹底していなかったことと、諸外国への宣伝が不十分であったことより、国外からの参加者は韓国5名、米国2名、バングラデシュ2名の計9名でした。国際化は成功したとは言えませんでした。参加者の多くは満足であったとの感想を述べられました。
- (3) 小児核医学研究会の協力は得られましたが、合流あるいは共同開催にはまだ時間が必要と思われました。
- (4) 企画プログラムの演者・シンポジストの多くが非会員で、海外からの招聘もあったために費用が嵩んだこと、企業展示・ランチョンセミナー等の収入が想定以下だったこと等のために経済的苦労を強いられました。

Ⅳ 個人的感慨

この学術集会は私個人的にとって非常に感慨深いものがありました。私は、大学卒業後、山岳部の先輩鈴木豊先生の強い薦めによって核医学に進みましたが、学生時代から小児外科を希望していたので、物理や数学の基礎を必要とする核医学に

はじめから馴染めないものを感じておりました。私が入局した時、当の鈴木先生は既に東海大学に異動されておりました。折から、入局1年目の日本核医学会のシンポジウムが、驚くべきことに「核医学に未来はあるか？」でした。結論は「SPECTが実用化されれば核医学に未来はある」と言うものでした。未来があるかどうかをシンポジウムで議論する核医学に対して馴染めない気持ちを一層強くし、卒業後3年目に小児外科に転科しました。放射線には興味を持っていたので日本小児放射線学会の会員を続けておりましたが、私の最後の主催学会が日本小児放射線学会ということと、小児外科に転科して以来ずっと気になっていた核医学の最近の進歩を大学の1年後輩で1年間核医学教室に同時に籍をおいていた小泉潔先生に基調講演していただいたことは誠に感慨深いものでありました。

私は長い間小児放射線学会に関わって参りましたが、これまで超音波のプローブを一度も手にしたことがありません。放射線科の西川先生が私の代わりに超音波プローブを当ててくれていたからです。私は虫垂炎の手術決定も、穿刺排液の決定もすべて西川先生の超音波を信じて行ってきました。小児外科医の私が主催した50周年の記念学術集会が成功だったと言っていただけなら、それは西川正則先生と市田和香子先生の全面的な協力なしではあり得ませんでした。改めて両先生の長年のご交情と惜しめない協力に対して心から感謝申し上げます。

1. 先天性心疾患の胎児画像診断

稲村 昇

大阪府立母子保健総合医療センター 小児循環器科

Diagnosis with the fetal image of congenital heart disease

Noboru Inamura

Department of Pediatric Cardiology, Osaka Medical Center And Research Institute for Maternal And Child Health

Abstract

The incidence of congenital heart disease (CHD) is 1% of live-born infants. Aggravated CHD is 0.4% after birth. The prenatal diagnosis is difficult in CHD, because 90% of CHD come from low-risk pregnancies. The prenatal diagnosis of CHD is made according to the guidelines of the Japanese fetal heart disease society now. The prenatal diagnosis is divided into screening (level I) for all pregnancies and definitive diagnosis (level II) for pregnant women who had some abnormality pointed out. Level I needs simple screening mainly on the basic section. In level II, an echocardiography device of high function is required. This manuscript introduces the latest diagnostic technique with the fetal image of CHD.

Keywords : *Congenital heart disease, Fetal diagnosis, Fetal echocardiography*

はじめに

先天性心疾患 (Congenital heart disease: CHD) の発生頻度は生産児の100人に1人とされている。なかでも出生後に重症化するCHDは1000人に4人とされている。この発生頻度は染色体異常の6.5倍、中枢神経疾患の4倍の発生頻度である。CHDは新生児死亡の20%、乳児死亡の50%を占める重症先天性疾患である¹⁾。CHDは心臓構造異常が原因で出生早期に致死的な病状を呈するため、専門的で高度な画像診断が要求される。一方、CHDはリスクを有しないローリスクの妊娠から発生すると言われており²⁾、全妊娠を対象にした誰もがができる簡便な胎児心臓スクリーニングも望まれる。

STIC法を用いたCHDのスクリーニング

日本胎児心臓病学会による胎児心エコー検査ガイドラインでは出生前診断のレベルをレベルIとレベルIIの二段階に分類した³⁾。レベルIは主に産科医によるスクリーニング、レベルIIは精査の必要が認められた例に対し小児循環器疾患の専門的知識を有する医師による確定診断と位置づけられている。レベルIは胎児の左右、四腔断面、左右流出路の確認、レベルIIはさらにThree vessel view, Three vessel trachea viewを確認していく (Fig.1)。これまで検査の内容と感度について数多くの報告がある。描出する断面は四腔断面のみでは検査感度が16.3%と不十分であるが、四腔断面に左室流出路を加えると検査感度が

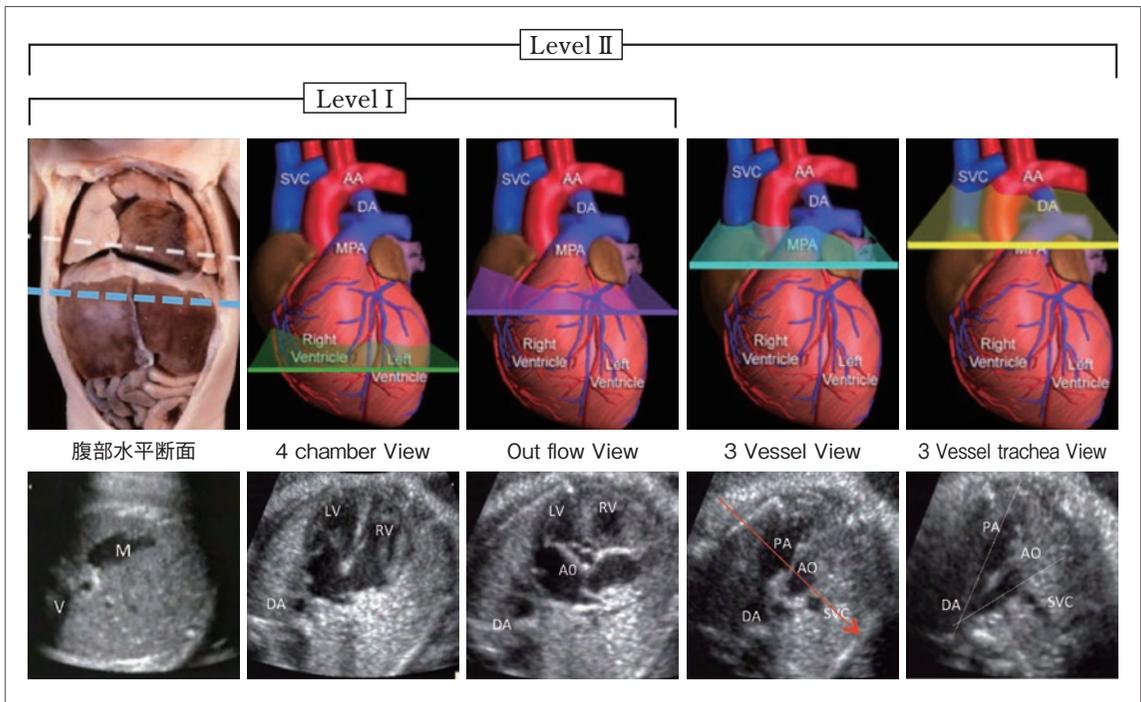


Fig.1 胎児心エコー検査方法

Level I スクリーニングとLevel II 精査の範囲を示す。

V：脊柱，M：胃泡，LV：左心室，RV：右心室，DA：下行大動脈，PA：肺動脈，Ao：大動脈，SVC：上大静脈

20～60%に上昇すると言われている^{4,5)}。さらに、Three vessel view や Three vessel trachea view を加えると検査感度は88.5%になるとの報告もある^{6,7)}。また、最近ではreal-time 3Dエコーによるスクリーニングも行われており、この方法の検査感度は93%と驚くべき感度が報告されている⁸⁾。次に各断面像の検出率は四腔断面が約100%と最も高いが、長軸断面が約90%、短軸断面が約50%と低下する⁹⁾。また、妊娠21週未満や36週以上では検出率は低下すると言われており、妊娠週数によってばらつきがある。よって、日常診療の場ですべての妊婦にThree vessel viewやThree vessel trachea view, real-time 3Dエコーを行うことは困難である。

STIC法(Spatio-Temporal Image Correlation法)は、胎児心臓の四腔断面像から短時間(通常7.5～15秒間)でデータの収集を行い、後に胎児心エコーに精通した医師がそのデータをオフラインで解析することができる画期的な心エコー法

である¹⁰⁾。

STICは、胎児心臓の三次元超音波データを三方向の軸回転と平行移動とを組み合わせると任意の直交三断面で二次元断層画像の動画が同時に再生できる(Fig.2)。STIC画像の表示は、メインである左上の断面(A断面)が通常のBモード断層像であり、右上の断面(B断面)にはA断面の記録時のプローブを90度反時計周りに回転させて得られる断層像が、左下の断面(C断面)には母体表面と平行な断層像が表示される。STIC法を用いることでレベルIスクリーニングを小児循環器疾患に精通した医師がオフラインで再確認することが可能である。また、画像情報を転送することで遠隔診断も可能である。このように今後の使用形態を工夫すればさらなる発展性が期待できる。

レベルIIにおける高機能心エコー法

レベルIIは精査の必要が認められた例に対し

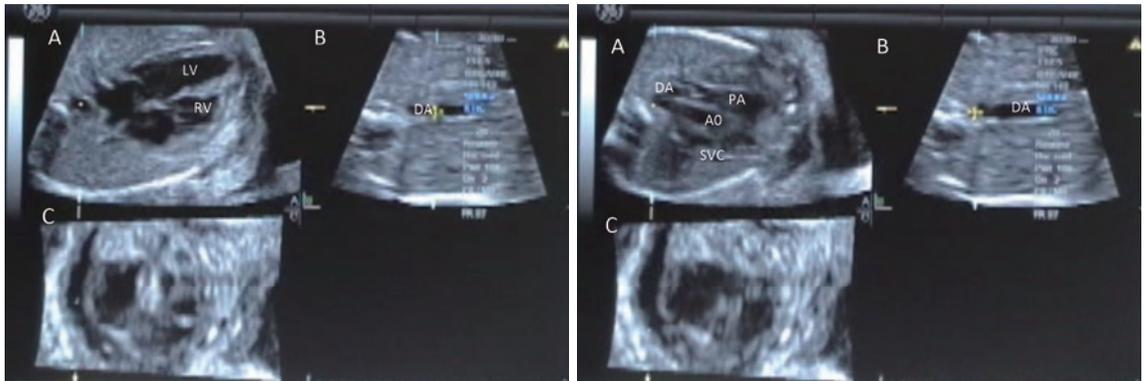


Fig.2 STIC法によるスクリーニング a | b
 上段は四腔断面，下段はThree vessel trachea viewを示す。
 A断面で四腔断面を描出し，下行大動脈にポイントを置く．Aの直行断面で，下行大動脈にあるポイントを腹部から頭側に移動させThree vessel trachea viewまで観察する．

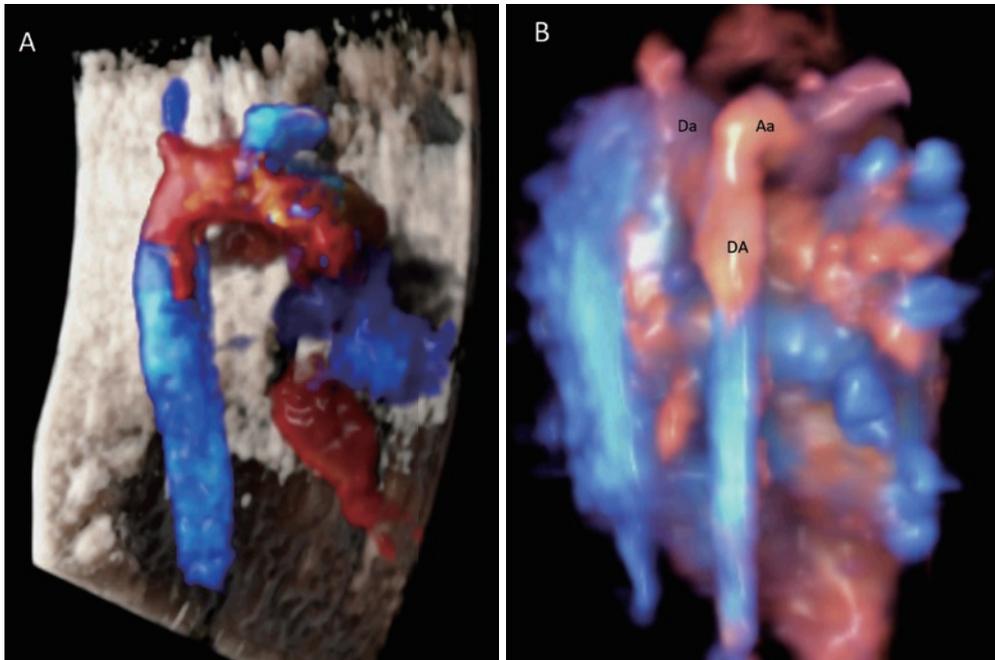


Fig.3 HD live flow
 A：正常胎児の大動脈弓，B：左心低形成の大動脈弓を後方から観察した。
 Da：動脈管弓，Aa：大動脈弓，DA：下行大動脈

小児循環器疾患の専門的知識を有する医師による確定診断である。診断だけではなく、胎児の生命予後や出生後の対応を正確に予測することが要求される。このため、高機能な心エコー装置が必要である。

胎児心エコー検査で大動脈縮窄を含む複雑心

奇形は診断と同時に出生後の対応の判断が要求される。しかし、大動脈縮窄の診断は非常に高度な技量が要求される。近年、カラードプラ機能が向上し、より鮮明な画像が得られるようになった。

また、前述のSTIC機能と組み合わせることで

立体的な画像が描出できるようになった。GEヘルスケア社製のHD live Flowは、HD liveのサーフェス技術を血流情報に適用したアプリケーションで、胎盤血流や胎児の心臓の血流、脳血管など全身の血管をより立体的に表示することができる¹¹⁾。この機能を使用すれば大動脈縮窄の診断がより正確にできる(Fig.3)。

Ebstein病は予後不良な心疾患である。しかし、肺動脈弁の形態によって生命予後が大きく異なる。特に、機能的肺動脈弁閉鎖と解剖学的肺動脈弁閉鎖の鑑別は重要である¹²⁾。診断には

収縮末期も少量の肺動脈弁逆流血を見つけなければならない。カラードプラ法を併用する必要があるが、併用することでフレームレートが低下し診断を困難にする。日立アロカメディカル社製のDynamic Slow-motion Displayは1心拍分のスローモーション画像を1/2～1/3のスピードでフレームレートを低下させずにリアルタイム表示することができる¹³⁾。この機能を使用すると動きの早い対象物である機能的肺動脈弁閉鎖における肺動脈弁逆流血の観察が容易にできる(Fig.4)。

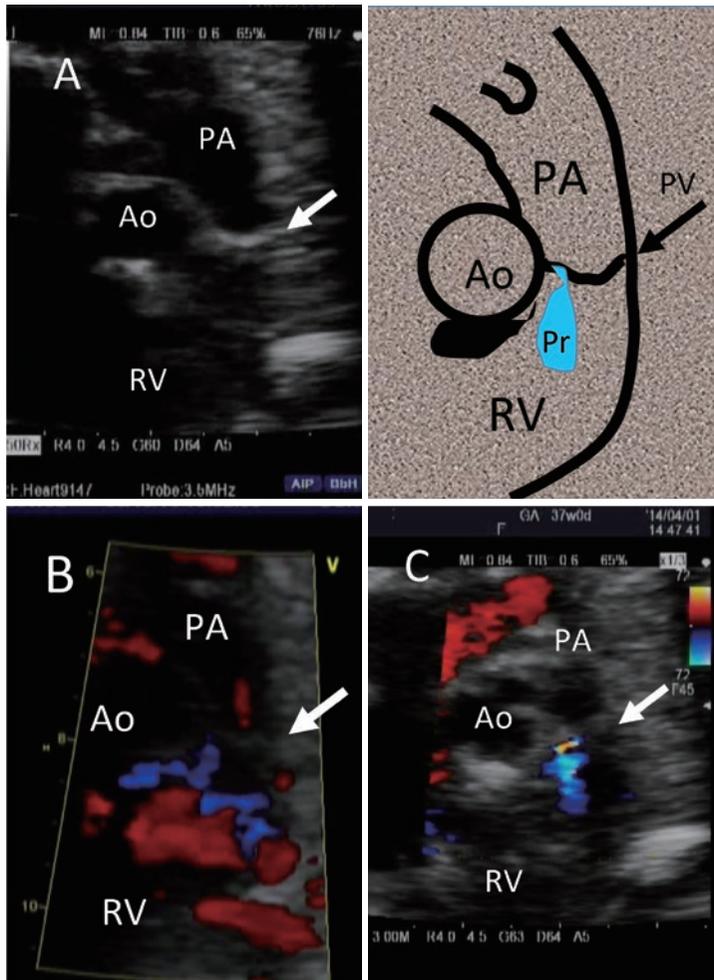


Fig.4 Ebstein病(機能的肺動脈弁閉鎖)の右室流出路像
 A : 従来のEbstein病の右室流出路像 B-mode
 B : 従来のEbstein病の右室流出路像 カラードプラ像
 C : Dynamic Slow-motion Displayのカラードプラ像
 肺動脈弁(矢印)と肺動脈弁逆流血がよくわかる。

胎児不整脈の診断

胎児は心電図を記録できないため不整脈の診断にも心エコー法が使用されている。胎児不整脈の診断にはP波に相当する心房収縮を判別することが重要である。通常は簡便なMモード法で診断しているが心房の収縮を記録することが難しいため頻脈性不整脈では判定が難しくなる。そこで、ドプラ法を用い動脈と静脈の双方にまたがるようにサンプルポイントを置き、双方の血流を同時に計測する方法が用いられる。いろいろな組み合わせがあるが、上大静脈と上行大動脈の組み合わせで行われることが多い。この

方法は心房収縮と心室収縮を心電図のような波形で表現できる¹⁴⁾。またドプラ法であるため血流の立ち上がりが明瞭でありP波に相当する心房収縮波の判別が行いやすい。しかしながら静脈と動脈を同一画面に描出することや超音波ビームの入射角度など技術的問題がある。日立アロカメディカル社製のDual Doppler法は任意の2点において同一心拍のドプラ計測を可能とする新しい技術である。この方法を用いることで、従来不可能であった離れた2点においても同一断面上に描出できれば同時に血流や組織ドプラ波形の表示ができる(Fig.5)¹⁵⁾。

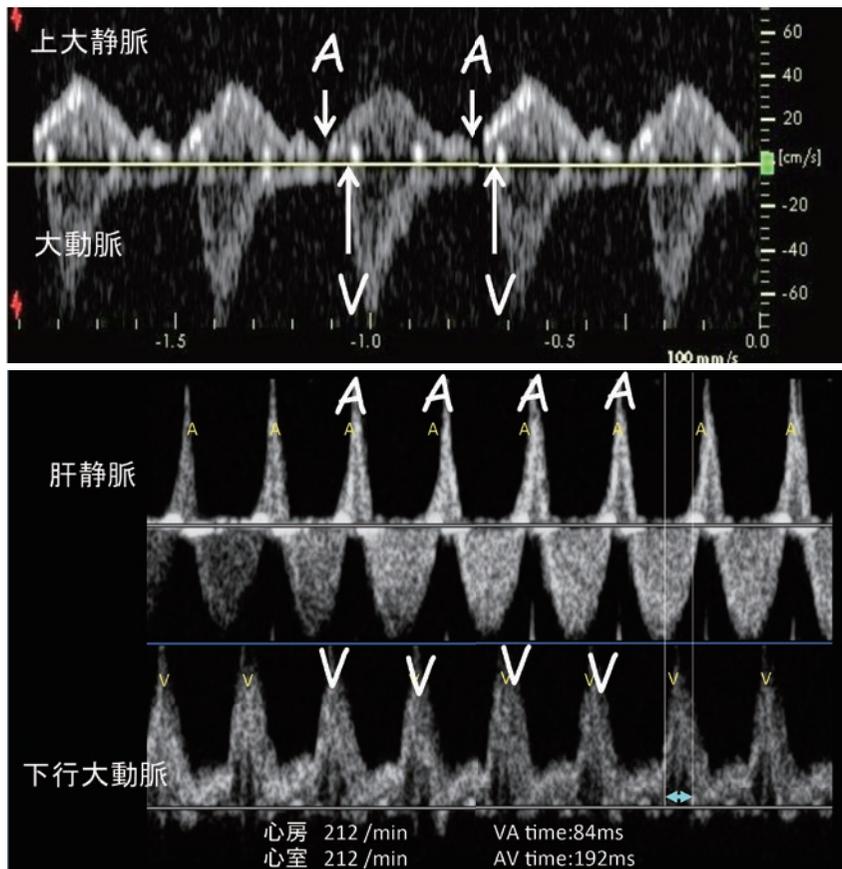


Fig.5 不整脈の診断

上段：大動脈-上大静脈同時描出による診断法

A：心房波，V：心室波

下段：Dual Doppler法による診断法(short VAの上室性頻拍)

肝静脈と下大静脈にサンプルポイントを置いて同時に記録した。

VA時間84msec, AV時間192msecのshort VAと診断できる。

(徳島大学 産婦人科 加地 剛先生のご好意により掲載)

また、Dual Doppler法は同時波形で判別が難しかった等、容拡張時間の計測や右心室のTei indexなどに応用できる。

●文献

- 1) Hoffman JIE : Incidence of congenital heart disease. II. Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995 ; 16 : 155-165.
- 2) Achiron R, Glaser J, Gelerntter I, et al : Extended fetal echocardiographic examination for detecting cardiac malformations in low risk pregnancies. *BMJ* 1992 ; 304 : 671-674.
- 3) 里見元義, 川滝元良, 前野泰樹, 他 : 胎児心エコー検査ガイドライン 胎児心エコー検査ガイドライン作成委員会編. *日小循誌* 2006 ; 22 : 591-613.
- 4) Buskenns E, Groggee DE, Frohn-Mulder IME, et al : Efficacy of routine fetal Ultrasound screening of congenital heart disease in normal pregnancy. *Circulation* 1996 ; 94 : 67-72.
- 5) Ott WJ : The accuracy of antenatal fetal echocardiography screening in high- and low-risk patients. *Am J Obstet Gynecol* 1995 ; 172 : 1741-1749.
- 6) Ogge G, Gaglioti P, Maccanti S, et al : Prenatal screening for congenital heart disease with four-chamber and outflow-tract views: a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006 ; 28 : 779-784.
- 7) Bianco D, Russo A, Lacerenza S, et al : Four chamber view plus three-vessel and trachea view for a complete evaluation of the fetal heart during the second trimester. *J perinat Med* 2006 ; 34 : 309-312.
- 8) Sklansky M, Miller D, Devore G, et al : Prenatal screening for congenital heart disease using real-time three-dimensional echocardiography and a novel sweep volume acquisition technique. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005 ; 25 : 435-443.
- 9) 秋田彰一, 服部守志, 高杉信義, 他 : 先天性心疾患の胎児スクリーニングに関する基礎的検討. *日本産婦人科学会誌* 1989 ; 41 : 1394-1400.
- 10) Espinoza J, Lee W, Comstock C, et al : Collaborative study on 4-dimensional echocardiography for the diagnosis of fetal heart defects : the COFEHD study. *J Ultrasound Med* 2010 ; 29 : 1573-1580.
- 11) Kanenishi KI, Nitta E, Mashima M, et al : HD live imaging of intra-amniotic umbilical vein varix with thrombosis. *Placenta* 2013 ; 34 : 1110-1112.
- 12) Inamura N, Taketazu M, Smallhorn JF, et al : Left ventricular myocardial performance in the fetus with severe tricuspid valve disease and tricuspid insufficiency. *Am J Perinatol* 2005 ; 22 : 91-97.
- 13) 松岡 隆, 岡井 崇 : 新技術を用いた胎児心臓超音波検査法の提案. *MEDIX* 2012 ; 57 : 14-17.
- 14) Fouron JC, Proulx F, Miró J, et al : Doppler and M-mode ultrasonography to time fetal atrial and ventricular contractions. *Obstet Gynecol* 2000 ; 96 : 732-736.
- 15) Kaji T, Maeda K, Suto M, et al : Simultaneous recordings of pulsed wave Doppler signals in hepatic vein and cending aorta using Dual Doppler : a novel method for evaluating fetal arrhythmias. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012 ; 39 : 357-359.

2. 胎児MRI, 胎児骨格CTの今とこれから

宮 寄 治

国立成育医療研究センター 放射線診療部

Fetal MRI and Fetal CT; current status and future aspects

Osamu Miyazaki

Department of Radiology, National Center for Child Health and Development

Abstract

This review article introduced the current status and future aspects of congenital diaphragmatic hernia (CDH), which is the most frequent disease in fetal MRI in the author's institution. We radiologists should mention the position of the stomach from grade 0 to 3 and evaluation of liver herniation is essential as well as stomach position. Now we newly evaluate the hypoplastic right lung by MR LT ratio (lung to thorax transverse area ratio) and MRI o/e LHR (observed / expected lung area to head circumference ratio). Also, we started 3D volumetry of fetal hypoplastic lung by workstation.

For fetal CT, radiation dose reduction is the most important issue and we can use newly introduced CT technique including iterative reconstruction. Understanding of diagnostic reference levels (DRLs) is essential for evaluation of individual fetal CT protocols respectively. We introduce the first national DRLs of fetal CT performed in 2011, and also, current investigation of the second national survey of fetal CT dose has been performed.

Keywords : *Fetal MRI, Congenital diaphragmatic hernia (CDH), Fetal CT, Skeletal dysplasia*

はじめに

本稿は第50回日本小児放射線学会で開催されたシンポジウム“胎児診断の今とこれから”についてその抜粋を概説する。

講演は前半が胎児MRIについて、後半が胎児骨格CTに対する胎児骨格CTについて発表を行ったので本稿も講演内容と同じ構成で報告する。

筆者の勤務する国立成育医療研究センターは、周産期小児医療の疾患を取り扱う国内最大の医療機関である。当センターには、1.5テスラ(MAGNETOM Area, SIEMENS社)と3テスラ(MAGNETOM Skyra, SIEMENS社)の2台の

MRI装置が稼働しているが、相対的に胎児への安全性が確立されている1.5テスラを用いて胎児MRIを施行している。

当センターは2002年に開院してから今日に至るまで12年間経過しているが、この間に胎児MRIは1671件行われている。これは2.6日に一件の頻度にあたり、ほぼ2~3日に1件の頻度で胎児MRIを行っていると思われる。

そのうち異常が発見された臓器の頻度をFig.1に示す。胸部が404例で一番多く、ついで腹部(374例)、中枢神経(241例)の順番であった。一方疾患名から全対象を俯瞰すると、先天性横隔膜

ヘルニア (congenital diaphragmatic hernia: CDH) 152例 (31%) が最も頻度が多く、次いでCPAM (congenital pulmonary airway malformation: 21%), 水腎症 (10%) と続く (Fig.2). 本稿ではこれらの疾患の中から特に施行頻度の高いCDHを例に挙げ、その胎児MRI診断の現状と現在行われている試験的な画像解析について解説する。

CDHに対する胎児MRIの現状

CDHは横隔膜の先天的な裂孔から腹部臓器が胸腔内、縦隔内に脱出した状態である。脱出内容は胃、小腸、大腸、脾臓、肝臓などであり、これらが逸脱することにより肺、縦隔を圧迫し、様々な程度の肺低形成を呈する。頻度は出生児2500人に1人といわれている¹⁾。

横隔膜の裂孔は左側が85～90%と優位であり、単独で起こる場合と染色体異常(30%)、先天性心疾患(40%)などを合併する場合が知られている。

CDHは脱出臓器の種類、位置、程度、および合併するその他の先天異常により予後、出生後の治療方針が異なり、NICUや小児外科チームの関与も変わってくる。このため出生前に超音波、MRIでこれらをできるだけ正確に評価する必要がある。

左CDHは肝臓の左葉の逸脱の有無、胃泡の逸脱の有無、逸脱した胃泡の位置、右肺低形成の程

度により予後が予測されると報告されている。

Kitanoらは逸脱した胃泡の位置と、肝左葉の逸脱の有無からCDHの予後を評価している (Fig3). 胃泡が腹腔内 (Grade 0), 左胸郭内 (Grade 1), 胃泡の半分以上が左胸郭 (Grade 2), 半分以上が右胸郭 (Grade 3) と分類し、さらに肝左葉の逸脱の有無から重症度分類を行った (Group 1: 肝左葉のヘルニアなし, Group 2: 肝左葉ヘルニアあり, かつ胃泡Grade 0～2), Group 3: 肝左葉ヘルニアあり, かつ胃泡Grade 3). その結果、各々の生存退院率は Group 1 (87.0%), Group 2 (47.4%), Group 3 (9.5%) であり、Group 3すなわち肝左葉ヘルニアでかつ胃泡の右胸郭逸脱症例の予後は有意に不良である (Fig.4)²⁾。

現在のCDHの出生前画像診断におけるスタンダードな読影は上述のごとく肝左葉のヘルニアの有無の判定、胃泡の位置診断 (Grade 0～3)、およびGroup分類 (1～3) による予後予測、左右の低形成肺の同定、成熟度の判定と思われる。低形成肺の成熟度の評価は、Okaらは肺と肝臓のT2WIでのシグナル強度 (Lung-to-liver signal intensity ratio) の比較を行い、2以下の場合には重篤な呼吸障害を呈したと近年報告している³⁾。

CDHに対する胎児MRIのこれから

現在我々の施設ではCDHの胎児MRIでの右肺

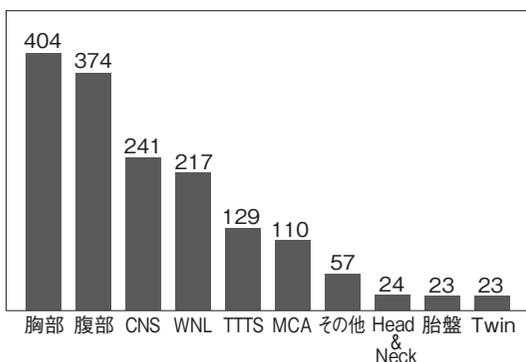


Fig.1 過去12年間の胎児MRI検査の異常部位10項目 (N=1671)

CNS : central nervous system

WNL : within normal limits

TTTS : twin-twin transfusion syndrome

MCA : multiple congenital anomalies

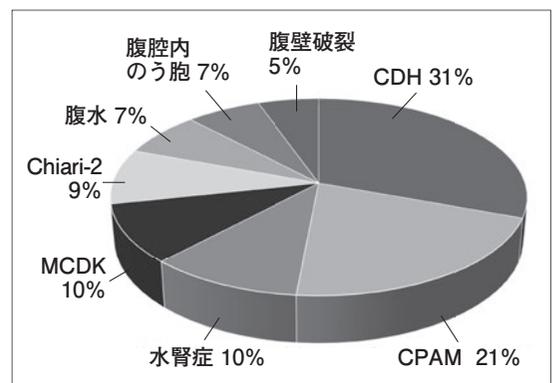


Fig.2 全疾患から俯瞰した胎児MRI診断 (n=786)

CDH : congenital diaphragmatic hernia

CPAM : congenital pulmonary airway malformation

MCDK : multicystic dysplastic kidney

低形成の評価に、現在胎児超音波と同様、2つの計測、評価を行っている。

1) MRI胎児肺胸郭断面積比 (MR LT ratio (lung to thorax transverse area ratio))

胎児超音波で行っている胎児肺胸郭断面積比につきMRIで評価し読影レポートに記載している。T2WI水平断で右低形成肺の最大面のAreaをトレースし、面積を計測 (mm²)し、これを同一面の胸郭横断面全体をトレースし、面積計測したもので除した値をMR LT ratioとして計測している。また胎児カンファレンスではMRI画像のプレゼンテーション時に胎児超音波

でのLT比と比較し個々のCDH患児の予後を推定している。

判定は超音波での知見同様⁴⁾、0.08 (8%) 以下の場合を予後不良と判定している。

2) MRI o/e LHR (observed / expected lung area to head circumference ratio)

胎児超音波にて評価を行っている手法で、胎児の頭部MRI水平断象にてHC (head circumference: 胎児頭蓋骨周囲長)を計測 (mm)、T2WI水平断で右低形成肺の最大面をトレースし、面積を計測する。この観察した値の比 (observed) が、在胎週数における既知の期待値 (expected) の比から成熟度を評価する。現在筆者の施設ではこの計測を自動で行うことができるインターネットのサイト (perinatology.com) で数値を代入し、MR o/e LHRを計測している⁵⁾。また上記のMR LT比同様、読影レポートに記載し、胎児カンファレンスではMRIの画像のプレゼンテーション時に胎児超音波でのo/e LHRと比較し個々のCDH患児の予後を推定している。判定は超音波での知見同様⁵⁾、45%以上あれば100%の生存率と考えられ、25%以下の場合を予後不良と判定している⁵⁾。

筆者の施設ではCDHの予後不良群に対し、

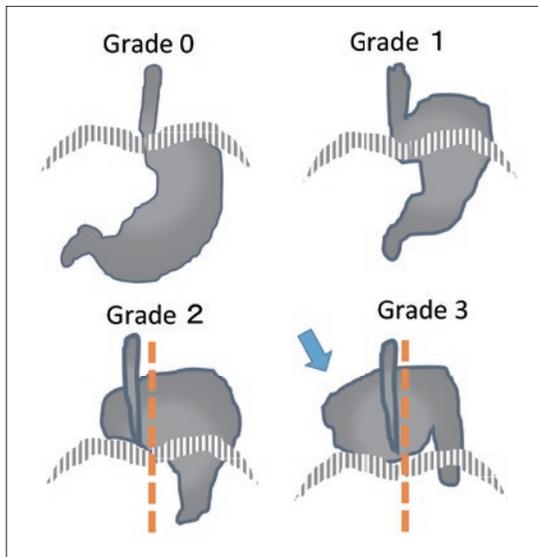


Fig.3 胎児の胃の位置 (Kitano分類)
胃泡が腹腔内 (Grade 0)、左胸郭内 (Grade 1)、胃泡の半分以上が左胸郭 (Grade 2)、半分以上 (矢印) が右胸郭 (Grade 3) と分類する。

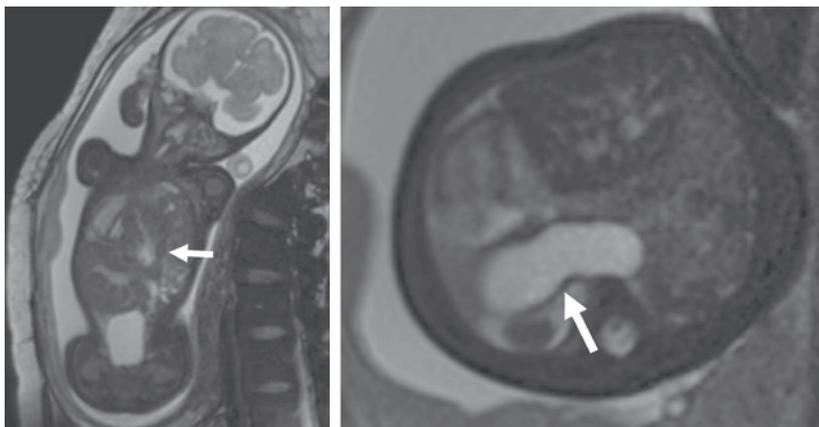


Fig.4
CDH:group 3重症例
(妊娠30週4日)
a: 冠状断 HASTE 画像
肝左葉がCDHを介し
胸腔へ逸脱している
(→)。
b: 水平断 HASTE 画像
胃泡がCDHを介し
胸腔に認められる。
半分以上が右胸腔に
あり (→) grade 3に
分類される。
a | b

胎児鏡下気管閉塞術 (FETO) の早期安全性試験を開始した。この手技はヨーロッパを中心に、胎児の肺の低形成を防ぎ、予後を改善する目的で行われており、Detachable balloonを用いた胎児鏡下気管閉塞術の有効性を確認するランダム化臨床研究として現在行われている。この際、適応は上述のKitano分類Group 3であることで決定し、施行時期はo/e LHRが25%未満の場合27週0日～29週6日で、25～45%で30週0日～31週6日に施行している。今後症例を重ねることで胎児超音波でのo/e LHRとMR o/e LHRを比較しMRIでの計測の有用性を検討したい。

3) MRIによるCDH患児の肺容積測定

現在、上記のMR LT ratio, MR o/e LHRに加え、試験的に医用画像解析ワークステーションによるCDH胎児右肺volumetry (容積測定)を行っている。3～4mm間隔で撮影されたT2WI (HASTEまたはTrue FISP)の水平断(またはその他の断面)を用い、低形成の右肺を1スライスごとにトレースし、合計を3D表示、容積計測を行っている (Fig.5)。今後はこれらのデータを蓄積し、超音波所見と対比、超音波での

LT ratio, o/e LHR, およびMR LT ratio, MR o/e LHRと比較する必要がある。

問題点としては煩雑である点と領域の認識が作成者により解釈の違いから結果が左右される可能性があることである。

その他の胎児MRIのこれからの展望

胎児期のMRIで児の中樞神経の評価が試みられており、今後の研究や臨床応用の報告が期待される。Weiszらは双胎間輸血症候群に対するレーザー治療後の胎児脳梗塞に対しMRIの拡散強調画像が診断に有用であったと報告している⁶⁾。Afacanらは3テスラのMR装置を使用し24例の胎児MRIで胎児肺の拡散強調画像およびADC mapを評価している。妊娠週数と肺実質ADC値の間には、有意な相関関係があり肺の成熟度を拡散強調画像で評価可能と報告している⁷⁾。

一方、胎児死亡で死産となった患児の死後画像診断 (Autopsy imaging) におけるMRIの有用性についても報告が散見され、Thayyilらは9.5テスラの高磁場MR装置を用いたAutopsy MRIを報告しており⁸⁾、通常の1.5テスラとの比較を行い、中樞神経や躯幹部の観察に高磁場MRIが有用であったと述べている。

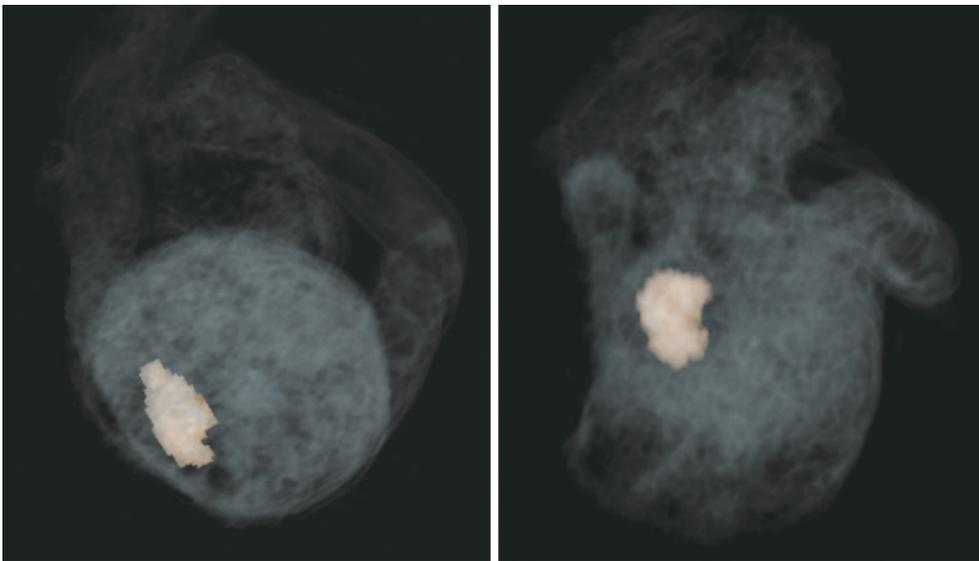


Fig.5 右低形成肺のMRIによるvolumetry (妊娠33週6日FETO治療中)
3mmスライスHASTE水平断よりWorkstationで作成したCDH右低形成肺の容積計測。オレンジの部分が低形成肺でVolumeは2.3ccである。

胎児骨系統疾患に対する 胎児骨格CTの今とこれから

Sohda らの 1997 年の胎児 CT 診断の症例報告以来⁹⁾、胎児骨系統疾患に対する胎児骨格 CT の臨床応用、症例報告、および原著論文などが報告されるようになった。黎明期は MDCT の列数が 4 から 8 列程度であったが、その後、多列化が進み現在 64 列～320 列の高性能の MDCT が普及しこれらを用いた胎児 CT が増えつつある。

骨格 CT は X 線を使用した撮影方法であり、骨格の描出に長けている。また過去において長期間世界中で蓄積されてきた骨系統疾患の単純 X 線撮影の所見の読影、解釈をそのまま反映する形で画像診断が可能となる。この点が胎児超音波や胎児 MRI での画像描出能力やその読影方法との大きな違いである。

筆者らの施設の経験では胎児 CT での異常所見の描出能は、出生後に行われた全身骨サーベイと比較し 93.5% とほぼ同程度の描出率であった。また胎児 CT を行ったことで 59% の胎児超音波診断の診断名が変更になり臨床的に有用であった¹⁰⁾。

過去において胎児骨系統疾患が疑われた場合、出生前診断が極めて曖昧であったが、胎児骨格 CT の導入により患児本人、両親、家族、医師にとって非常に有用な情報が得られるようになった。

上記のごとく胎児 CT は臨床的に多大なベネフィットを与えてくれるが、X 線を使用しているため、胎児と母体の X 線被ばくは避けられず、これを最小限にとどめることが我々の重要な課題である。

近年の MDCT には逐次近似法と呼ばれるノイズを除去するソフトウェアが搭載されたものが増加した。Tani らは ASiR (GE 社 CT の逐次近似法) を 90% に設定し併用した場合、胎児 CT の被ばく線量を従来の 83% 低減させることが可能になると報告している¹¹⁾。読者の施設で胎児 CT を行っている場合、その CT プロトコルが逐次近似法を使用しているか否かを確認されることが望まれる。我々の施設では逐次近似法を現在 ASiR 法から Veo 法に変更した。これによりさらなる被ばく低減が可能となった (Fig. 6, 7)。

筆者らは 2010 年に日本全国の胎児 CT を行っている施設の被ばく線量調査を行った¹²⁾。その結果が各医療機関で胎児 CT プロトコルに用いている放射線量と比較され、それと大きく変わらないことを確認するツールとして利用されることが望まれる。この概念が診断参考レベル (Diagnostic reference level: DRL) と呼ばれる (Table 1)。DRL は国全体などの広範囲の X 線量の調査結果を用い、その 75% に相当する数値を DRL と決定している。上記の調査結果 2011 年当時、日本の胎児

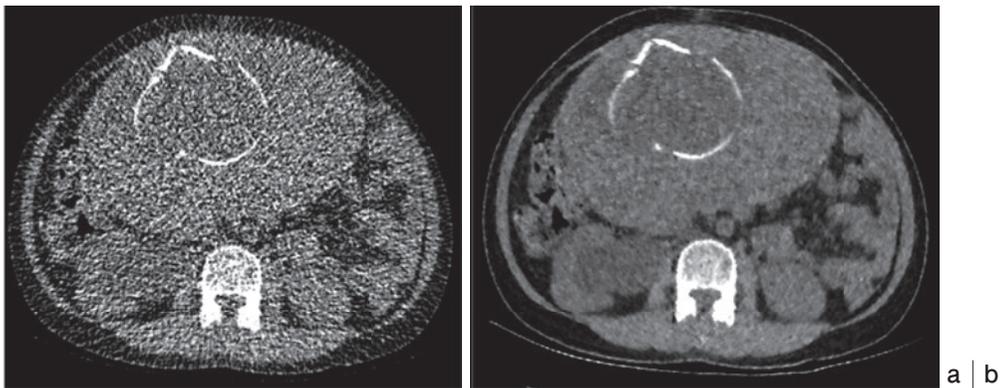


Fig.6 逐次近似法の応用：Veo 法の使用経験

(28 歳女性、超音波で四肢短縮が疑われ、妊娠 32 週で胎児骨格 CT を施行)

a : 0.625mm 表示 MDCT 元画像。撮影は管電圧 100kV、管電流 175 mA、Auto mA は noise index/SD=27 の設定であり、CTDIvol は 0.51mGy と低被ばくで撮影されている。画像再構成は ASiR 90% を使用。

b : 上記 a の画像を Veo 法 (GE 社の改良された逐次近似法) で再構成した画像。a に比べ画像ノイズの著明な改善が見られるが再構成処理時間約 30 分かかる欠点がある。

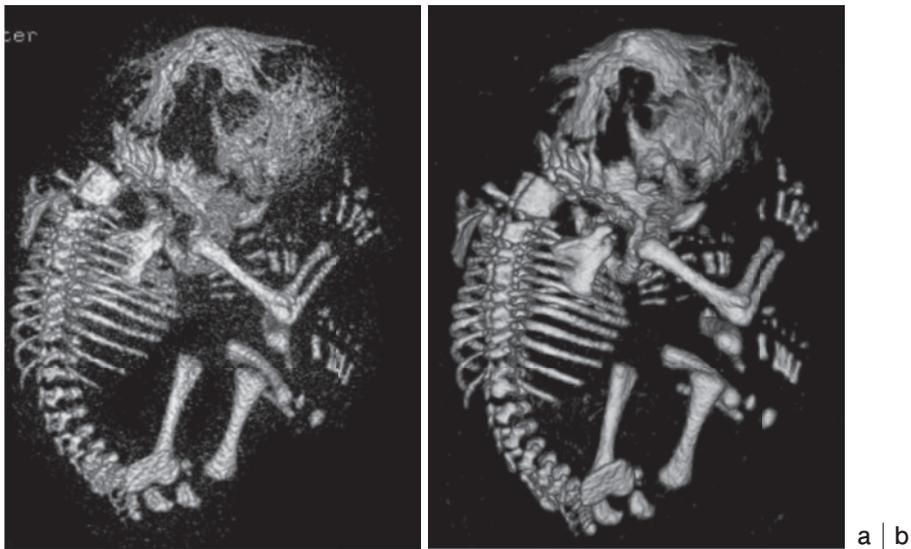


Fig.7 胎児骨格CT (volume rendering) Fig.6と同一症例(妊娠32週 Pfeiffer症候群 type 2), 逐次近似法の違いによる画質の比較
 a: ASiR 90%を使用した再構成画像.
 b: Veo法での再構成画像. bはaに比べ画像ノイズの著明な改善が見られ骨格系の観察が容易となる.

Table 1 日本の胎児CT診断参考レベル

	CTDIvol (mGy)	DLP (mGy.cm)
75% (DRL)	11.3	382.6
Median	7.7	276.8

Miyazaki O, et al : *Pediatr Radiol* 2014 ; 44 : 971-979.

CTのDRLはCTDIvolで11.3mGy, DLP (dose length product)で382 mGy・cmであった。各施設の胎児CTプロトコルと比較され、これより高い施設はプロトコルの変更、線量設定の低下が望まれる。

胎児CTの今後の展望は、上記調査から4年経過した昨年2014年末に厚労省班研究の一環で、現在進行形で全国調査を行っている。この期間で本邦の胎児CT被ばく線量は、DRLを基準とし低減がなされたことが予想される。また日本医学放射線学会と日本産婦人科学会がタイアップして胎児CTガイドラインの作成がスタートしており、近未来に胎児CTガイドラインが制定される見通しである。

まとめ

胎児MRIおよび胎児骨格CTの今とこれからのつき学会シンポジウムで発表した内容を抜粋し概説した。胎児MRIは自施設で最も多く行われているCDHの胎児MRIを例にとり、診断のポイント、現在行っているMRIを用いた肺低形成の計測、新しい評価方法につき解説した。胎児骨格CTについては逐次近似法の導入やDRLの理解、利用を通じ、胎児被ばくのリスクを最小限にとどめるよう努力したい。

謝辞

周産期・母性診療センター長、左合治彦先生には日常診療、研究活動など多岐に渡るご指導を賜り、ここに深謝いたします。

●文献

- 1) 横隔膜ヘルニア：日本胎児治療グループホームページ. <http://fetusjapan.jp/method/method-68> (最終アクセス2015年1月1日)
- 2) Kitano Y, Okuyama H, Saito M, et al : Re-evalu-

- ation of stomach position as a simple prognostic factor in fetal left congenital diaphragmatic hernia: a multicenter survey in Japan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011 ; 37 : 277-282.
- 3) Oka Y, Rahman M, Sasakura C, et al : Prenatal diagnosis of fetal respiratory function : evaluation of fetal lung maturity using lung-to-liver signal intensity ratio at magnetic resonance imaging. *Prenat Diagn* 2014 ; 34 : 1289-1294.
 - 4) 太田志代, 日高庸博, 山本 亮, 他 : 先天性左横隔膜ヘルニアにおける出生直前の肺胸郭断面積比と生後の短期予後との関連. *超音波医学* 2014 ; 41 : 17-23.
 - 5) The Observed/expected lung-to-head ratio (o/e LHR), perinatology.com ホームページ calculators, <http://www.perinatology.com/calculators/LHR.htm> (最終アクセス2015年1月1日)
 - 6) Weisz B, Hoffmann C, Ben-Baruch S, et al : Early detection by diffusion-weighted sequence magnetic resonance imaging of severe brain lesions after fetoscopic laser coagulation for twin-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014 ; 44 : 44-49.
 - 7) Afacan O, Gholipour A, Mulkern R, et al : Assessment of fetal lung maturation from diffusion weighted MRI at 3T. *Proc. Intl. Soc. Mag. Reson. Med* 2014 ; 22 : 564.
 - 8) Thayyil S, Cleary JO, Sebire NJ, et al : Post-mortem examination of human fetuses : a comparison of whole-body high-field MRI at 9.4 T with conventional MRI and invasive autopsy. *Lancet* 2009 ; 374 : 467-475.
 - 9) Sohda S, Hamada H, Oki A, et al : Diagnosis of fetal anomalies by three-dimensional imaging using helical computed tomography. *Prenat Diagn* 1997 ; 17 : 670-674.
 - 10) Miyazaki O, Nishimura G, Sago H, et al : Prenatal diagnosis of fetal skeletal dysplasia with 3D CT. *Pediatr Radiol* 2012 ; 42 : 842-852.
 - 11) Tani C, Funama Y, Fujioka C : Radiation Dose Reduction at MDCT With Iterative Reconstruction for Prenatal Diagnosis of Skeletal Dysplasia : Preliminary Study Using Normal Fetal Specimens. *AJR Am J Roentgenol* 2014 ; 203 : 1249-1256.
 - 12) Miyazaki O, Sawai H, Murotsuki J, et al : Nationwide radiation dose survey of computed tomography for fetal skeletal dysplasias. *Pediatr Radiol* 2014 ; 44 : 971-979.
-

3. 胎児形態異常に対する出生前診断：小児外科の役割

米倉竹夫, 神山雅史, 山内勝治, 石井智浩, 森下祐次, 木村浩基

近畿大学医学部奈良病院 小児外科

Antenatal diagnosis of fetal structural abnormalities : the role of Pediatric Surgeons

Takeo Yonekura, Masashi Kamiyama, Katsuji Yamauchi, Tomohiro Ishii
Yuji Morishita, Kouki Kimura

Department of pediatric surgery, Nara Hospital, Kindai University School of Medicine

Abstract

Background : Fetal structural abnormalities are recently the principal causes of death in fetuses and neonates. Antenatal diagnosis of structural abnormalities, however, is difficult because of the diversity of diseases and associated abnormalities.

Purpose : Fetal diagnosis and perinatal management are mainly performed by pediatric surgeons in our institution. We evaluated the role of pediatric surgeons in fetal diagnosis and perinatal management based on a review of 296 fetuses with structural abnormalities treated over the past 12 years.

Results : A total of 44.3% of them had urinary diseases, followed by cardiovascular diseases (21.6%), fetal edema or hydrops (10.5%), and intestinal anomalies (10.1%). Seventy-eight fetuses (26.4%) had multiple abnormalities, and 41 had chromosomal anomalies. There were 209 survival cases; 124 cases, mostly involving urinary diseases, did not require surgical intervention. A total of 102 cases required surgical treatment during the neonatal period. The number of postoperative deaths was 16. Cardiovascular surgeries were performed in 27 infants, and 7 of them died after the operations. The remaining 8 postoperative deaths were due to multiple associated severe abnormalities. Intra-uterine fetal death was observed in 25 cases at a median gestational week of 26; 10 were due to chromosomal anomalies, and 6 due to fetal hydrops. Thirty-five cases necessitated abortion at a median gestational week of 14 due to associated fatal structural diseases.

Conclusions : Antenatal diagnosis can help improve the prognosis and long-term quality of life of patients with fetal structural abnormalities. Pediatric surgeons who treat neonatal diseases can fulfill an important role in the diagnosis and evaluation of fetal diseases.

Keywords : *Antenatal diagnosis, Fetal structural abnormality, Prognosis*

はじめに

胎児の形態異常は、その多くが胎児期のきわめて早期から発生し、疾患によっては病態の進行により胎児死亡したり、出生後の予後や長期的な

QOLが損なわれたりすることもある。実際、“胎児の形態異常”は胎児・新生児死亡の最大の原因であり、周産期医療における重要な課題となっている。

本邦では超音波診断装置の普及と診断技術の進歩に伴い出生前診断が広まってきた。しかし現在では出生前診断は疾患の診断とともに、その予後の予測に基づいた周産期管理を提供することにより患児の予後やQOLを改善するという役割を担っている。日本小児外科学会のアンケート調査をみてもその割合は年々増加し、2008年度には新生児外科症例の33%が出生前診断症例であった¹⁾。手術技術や周産期管理の進歩とともに出生前診断は新生児外科症例の予後の改善をもたらしているものと考えられている。しかし出生前診断の対象となる疾患は非常に多彩で、また重複異常を合併することも多く、その形態異常の診断だけ

でなく、出生前に予後や長期的なQOLを判断するのに苦慮することも少なくない。新生児外科疾患の診療に日常従事している小児外科医は疾患の病態や治療方法、予後に精通しており、出生前診断におけるその役割は大きいと考えられる。当院は1999年10月に開院し、奈良県における胎児診断・治療を当科が担当してきた。現在、年間40例前後の形態異常疑いの症例を紹介され、その胎児の診断・治療を行っている。ここでは当科で経験した胎児形態異常症例をもとに、胎児形態異常の診断および治療を継続的に行った小児外科の立場から、その画像診断所見と予後から見た診断上の問題点を報告する。

Table 1 胎児計測のパラメータスクリーニング検査項目

CRL	crowm rump length	頭殿長
BPD	biparietal diameter	児頭大横径
FTA :	fetal trunk cross-section area	軀幹横断面積
AC	abdominal circumference	腹囲
FL	femoral length	胎児大腿骨長
EFW :	estimated fetal weight	胎児推定体重

(米倉竹夫：出生前診断，系統小児外科 第3版 より一部改変)

Table 2 妊娠初期のスクリーニング項目

在胎	項目
6週～	胎児心拍数
8週～	頭殿長，頭部
10週～	上肢・下肢
11週～	臍帯動脈数，臍帯血流
10～14週	Nuchal translucency 膀胱拡張

(米倉竹夫：出生前診断，系統小児外科 第3版 より一部改変)

Table 3 妊娠中期・後期の胎児スクリーニング項目

①身体計測と左右	⑥心臓 位置，軸，心横径(TCD)	⑨臍帯 動脈の数，静脈の太さ 臍帯嚢胞の有無 UA, UVの血流
②羊水量 AFI, amniotic pocket	4 chamber view 3 vessel view 3 vessels trachea view	⑩外性器・内性器 陰茎陰囊・外陰部 子宮の拡張の有無
③頭部 頭蓋形態，脳室，脈絡叢 脳梁，小脳(横径)，大槽 MCA血流	左右室流出路 大動脈弓	⑪四肢 長管骨，関節 指(overriding) 拇指位置，踵，足底
④顔面 前額部，眼球，鼻 口唇，下顎	⑦腹部 腹壁形態 胃胞(位置・大きさ) 肝臓，腸管，腹水の有無 椎体	⑫背部・脊椎 頸椎・胸椎・腰椎・仙骨
⑤胸郭 胸郭形態 肺(エコー輝度) 胸水の有無 椎体	⑧泌尿器 左・右腎臓(エコー輝度) 腎盂・尿管の拡張 腎盂前後径 膀胱(bladder cycle)	⑬胎盤

(米倉竹夫：出生前診断，系統小児外科 第3版 より一部改変)

出生前診断に用いる 各種診断機器と特徴

診断は経時的な超音波検査によるが、疾患によっては18週以降にMRI検査を、また重症骨系統疾患では28週以降にCT検査が行われる。

1) 超音波検査

胎児の身体計測 (Table 1) を行う。その際に胎児の形態異常に気づいた場合、妊娠初期および妊娠中期・後期に合わせたスクリーニング項目に従いその評価を行う (Table 2, 3)。特に重複異常の有無を注意深く観察し、病態に基づいた予後の評価を行う²⁾。予後を評価するうえで、胎児の発育や病態の変化の経時的なフォローは極めて重要である。3D超音波検査は胎児表面の立体構築、内部構造の垂直三断面表示、血流立体表示など、2D画像より客観的な画像データを得ることができる³⁾。

2) MRI検査

胎児MRIは器官形成期を過ぎた在胎18週以降に行なう⁴⁾。胎児MRIは母体の肥満、羊水過少、胎児の位置などに影響されず、病変部と胎児の全体像との関連性をより客観的に描出することができ、中枢神経系、胸部や尿路系の病変の診断に有用である。T2強調像のうち half-Fourier acquired single-shot turbo spin echo (HASTE) や true fast imaging steady-state precession (true-FISP) が用いられる。拡張尿管と消化管との鑑別も、T1強調像の gradient echo 系の fast low-angle shot (FLASH) を用いると、胎便を高信号化として描出することができる⁵⁾ (Fig.1 a, b)。

3) CT検査⁶⁾

胎児のCT検査は重症の骨系統疾患に対し、疫学的に問題ない在胎28週以降に行う。胎児CT検査は全身の骨格の描出に優れるとともに、骨折の

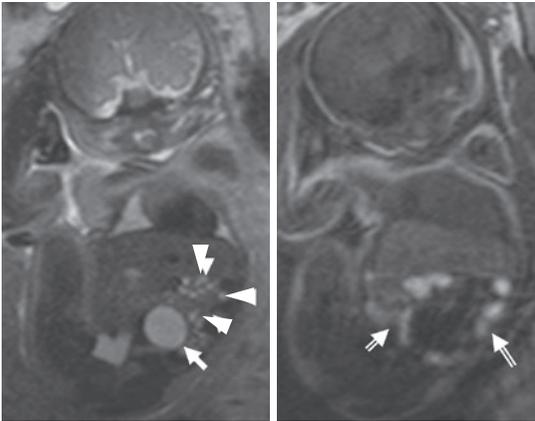


Fig.1 胎児MRI画像における尿路系病変と胎便の鑑別

- a : (T2強調True-FISP像) : 2cm大の嚢胞(矢印)のほか多数の少嚢胞性(矢頭)病変からなる腫大した異形成腎を認める。
b : (T1強調FLASH像) : 胎便を含んだ腸管(白抜き矢印)が腫大した異形成腎周囲を走行している。

(米倉竹夫:出生前診断,系統小児外科 第3版 より一部改変)。

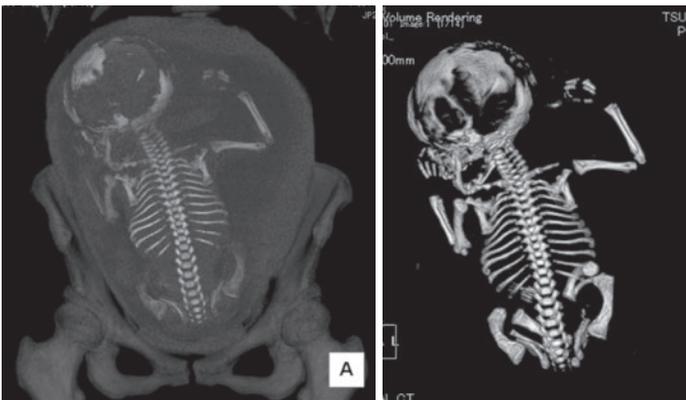


Fig.2

骨系統疾患の胎児CT画像

在胎34週, osteogenesis imperfecta type IIIの胎児

- a : 母体, 子宮および胎児の3D構築像.
b : 胎児骨条件で膜様頭蓋, 大腿の著明な短縮と弯曲, 胸郭低形成を認める。

(米倉竹夫:出生前診断,系統小児外科 第3版 より一部改変)

有無や骨化度など詳しい情報を提供し、分娩方式の決定や予後予測に有用である (Fig.2 a, b).

4) その他

染色体異常のスクリーニング検査として母体血を用いた血清バイオマーカー検査(トリプルマーカーテスト, クアトロテスト)が行われている。しかし最近では新型出生前診断といわれている母体血胎児染色体検査としての無侵襲的出生前遺伝学的検査 (non-invasive prenatal testing; NIPT) が行われるようになった。ただ確定診断には羊水検査 (amniocentesis) や絨毛検査 (chorionic villus sampling) が必要である。

胎児の well being の評価⁷⁾

胎児の診察に当たりまず行わなければならないのは胎児がよい状態であるか (= well being) の評価である。胎児の well being の評価としては胎児の発育が最も重要で、その他に羊水量、胎児心拍(血流)や胎児浮腫(胎児水腫)の有無などがある。

1) 胎児発育は胎児計測 (Table 1) と当該週数の標準偏差として評価する。胎児推定体重 (estimated fetal body weight : EFBW) が 10 パーセント以下は子宮内発育遅延 (IUGR: intrauterine growth retardation) となる。IUGR の原因として胎児異常のほか、母体感染 (TORCH 症候群など)、母体合併症 (妊娠中毒症など) や胎盤機能不全などがあり、胎児機能を評価する必要がある。

2) 妊娠9～11週に胎児尿が出現する。16週以降は羊水の大部分は胎児尿からなる。胎児の尿量は妊娠18週には1日当たり7～14ml, 22週では1時間当たり2～5ml, 40週で30～40mlとなり、妊娠後期には1日当たり800～1200mlに達する⁸⁾。一方、胎児は体重の20～25%の羊水を嚥下し、その量は妊娠後期には500～1000ml/dayに達し、臍帯・胎盤・羊膜からの吸収量200～500mlもあわせそのバランスが実際の羊水量となる⁸⁾。羊水量は最大羊水深度 (amniotic pocket: AP) と羊水インデックス (amniotic fluid index: AFI) がある。APが2cm以下を羊水過少, 8cm以上を羊水過多となる⁹⁾。またはAFIでは5cm以下を羊水過少, 24cm以上を羊水過多となる。羊水過多は母体糖尿病や胎児水腫など羊水産生過多や、胎児消化管閉鎖などによる羊水吸収阻害が原因であることが多いが、両側水腎症でも尿産生が増加し羊水過多を呈することもある。一方、羊水過少は前期破水後の妊娠継続を除くとほとんどが胎児の異常が原因で、胎児低酸素状態などにより胎児腎血流量低下による胎児尿産生の低下や胎児尿路異常などがある。羊水過少の際は胎児周囲のエコーフリースペースが羊水腔か臍帯かをカラドプラにより確認するのが望ましい。

3) 胎児血行動態は、中大脳動脈 (MCA) や臍帯動脈 (UA) の動脈血流量のPI (pulsatility index), RI (resistive index) を、また臍帯静脈 (UV) や

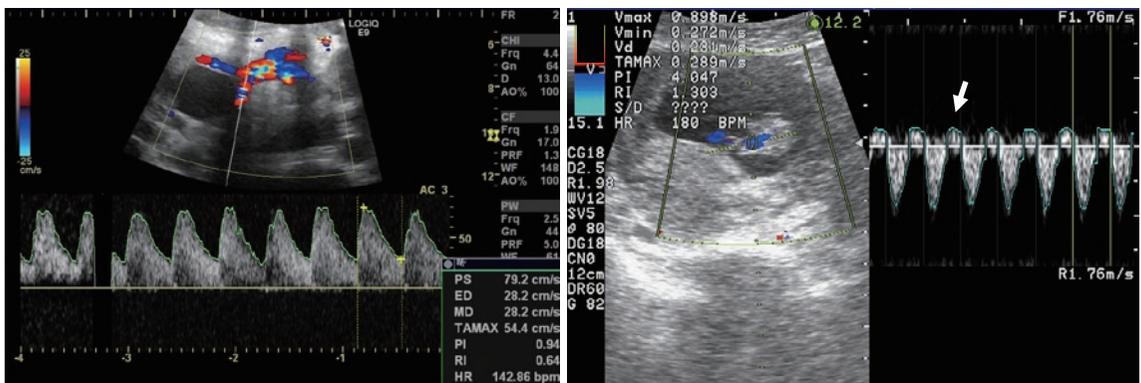


Fig.3 臍帯動脈の血流

a: 正常のUAの血流

b: 在胎13週 胎児浮腫合併UAの拡張末期の途絶逆流を認める(矢印).

(米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第3版 より一部改変)

a | b

下大静脈の血流を測定し評価する。胎児の wellbeing が悪化すると、UA で PI や RI は上昇し MCA では低下する。さらに悪化すると UA の拡張期の逆流が出現する (Fig.3)。UV の血流量は妊娠週数にかかわらず $90 \sim 126 \text{ ml/kg/min}$ とほぼ一定であるが、胎児心不全の進行や臍帯過捻転などが起こると波動を生じる。

4) Nuchal Translucency (NT, 後項部透明帯) と胎児浮腫 (Fig.4)

NT は在胎 11～13 週の胎児項部の浮腫状透明帯であり、3 mm 以上ある場合は 3～4% に、6 mm 以上では約 50% に染色体異常を合併するが、正常の症例でも出現することがある。一方、全身浮腫や大きな嚢胞性ヒグロマ (cystic hygroma) を呈する場合は、胎児水腫により 80～90% が子宮内死亡する。

胎児形態異常の診断¹⁰⁾

出生前診断の対象となる胎児形態異常の種類は多彩で重複異常の合併も多く、その中には予後不良な疾患もある。一方、診断手技は限られ診断の確定のみならず予後予測が困難なことも少なくない。両親は大きな不安を抱え胎児診断外来を受診する。胎児形態異常についての詳細な説明は、必ず両親同席のもとに行う。同時に胎児の疾患の正確な診断と予後の予測に基づいた分娩形式の決定

(産道通過の可否、分娩中の健常性悪化のリスクや経腹分娩による胎児損傷のリスク)、新生児期治療の緊急性の評価、チーム医療の確立、次回妊娠への対応、患者・家族への遺伝カウンセリングを行うとともに、精神的なサポートを行うことも重要となる。

当科では過去 12 年間に胎児精査目的で紹介された胎児症例のうち、胎児形態異常の診断・周産期管理・治療を行った症例は 296 例であった。このうち 5 例に胸水穿刺吸引を、1 例にリンパ管囊胞穿刺吸引の胎児治療を行った。個々の疾患については、著者が執筆した系統小児外科学 (第 3 版) の出生前診断⁷⁾の項を参照して頂き、ここではこれら症例における予後に基づいた胎児形態異常症例の特徴とその画像診断の所見について述べる。

1) 形態異常の疾患別割合

296 例の胎児形態異常の疾患の内訳をみると (Fig.5)、296 例のうち約半数にあたる 44% に泌尿器系疾患があった。また 22% に心循環器系を、約 10% に胎児水腫・浮腫、食道閉鎖や腸閉鎖などの消化管疾患、ならびに中枢神経系疾患の合併を認めた。41 例 (約 14%) に染色体異常 (疑い症例を含む) を認めた。これら染色体異常症例も含め、78 例 26% に多発異常の合併を認めた。出生前診断に対しては他の合併異常を見逃さないように注意深い観察が必要である。



Fig.4 Nuchal translucency と cystic hygroma

a: 在胎 13 週胎児、後項部に 10mm の NT を認めた。経過とともに改善し、出生後も問題はなかった。

b: 在胎 14 週胎児、後項部に大きな cystic hygroma を認める。

c: 上記胎児の娩出後写真。頭部とほぼ同じ大きさの cystic hygroma を認める。

(米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第 3 版 より一部改変)

a | b | c

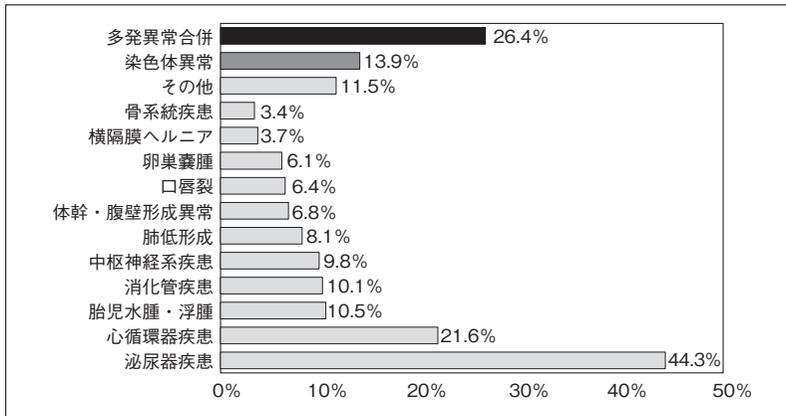


Fig.5 胎児形態異常296例の疾患別割合

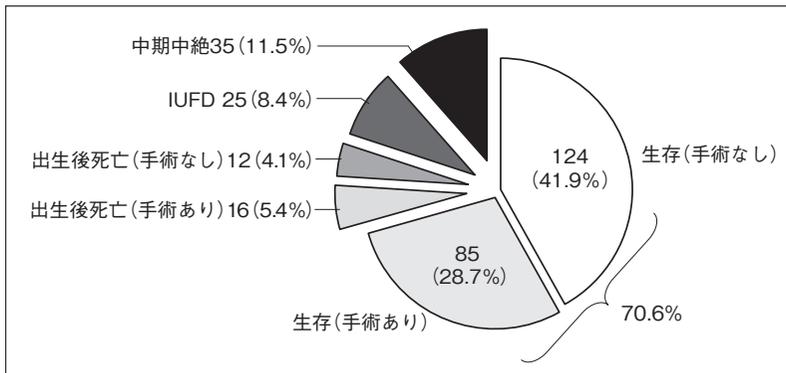


Fig.6 胎児形態異常296例の予後の内訳

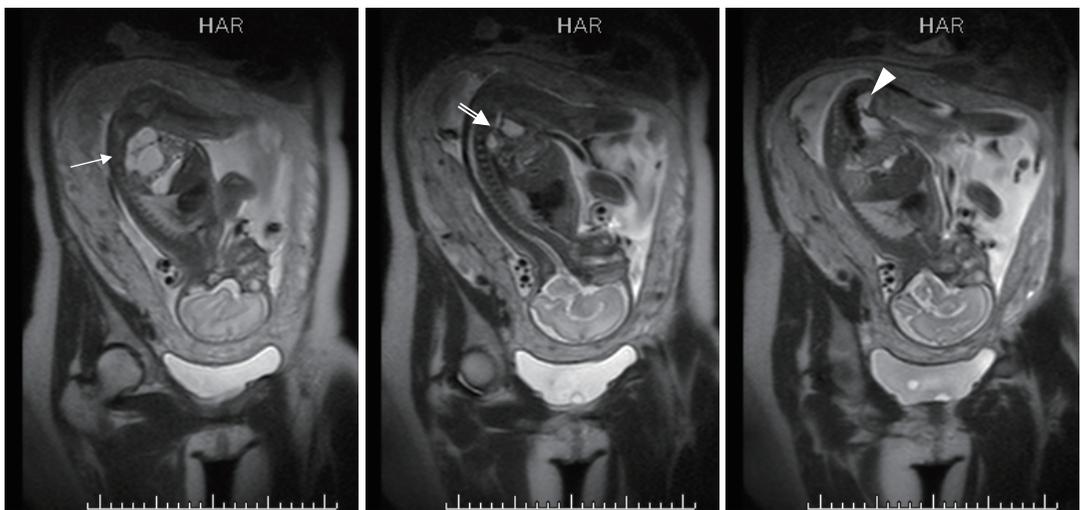


Fig.7 Gartner's duct cyst

妊娠30週女児のMRI T1強調像，矢状断．左異形成水腎症(a：矢印)を認め，拡張尿管(b：白抜き矢印)が膀胱背側を走行し，会陰嚢胞病変(c：矢頭)に連続する．
(米倉竹夫：出生前診断，系統小児外科 第3版 より一部改変)

a | b | c

2) 胎児形態異常に対する治療と予後

① 新生児非手術生存症例

胎児形態異常症例296例の予後をみると (Fig.6), 生存例は209例で全体の70.6%であった。このうち外科治療を必要としなかったのは124例と全体の41.9%であった。その多くは腎盂尿管移行部閉塞 (pelviureteric junction obstruction: PUJO) による水腎症で、その他、多嚢胞性異形成腎 (multicystic dysplastic kidney: MCDK) や異形成腎などの泌尿器系疾患が大半を占めた。水腎症の重症度は Society for Fetal Urology (SFU) 分類による診断基準¹¹⁾, axial viewにおける腎盂前後径 (anteroposterior diameter: AP diameter) で評価する。胎児尿路異常の約3/4はPUJOが原因で、その予後は良好で出生後自然軽快する症例が多い。SFU分類のgrade 4や、AP diameterが20mm以上は出生後外科治療の適応となる症例が多い¹²⁾。また尿管開口異常を伴う先天性泌尿器疾患などは、胎児期のほうが原因を診断しやすい病態も少なくない¹³⁾ (Fig.7)。

② 新生児期手術症例

新生児期に外科治療を行ったのは102例あり、全体の3分の1を超えていた。すなわち出生前診断を行う場合、外科的治療を提供できる周産期管理体制が必要であるといえる。また今回外科治療を行った102例の予後をみると、生存例は86例 (全体の28.7%)、術後死亡症例は

16例 (全体の5.4%) であった。日本小児外科学会の2008年度のアンケート調査での全新生児外科疾患の死亡率が7.5%と報告されており¹⁾, 今回の成績と比較すると出生前診断は外科治療を要する症例の治療成績の向上に寄与していると考えられる。手術部位をみると (Table 4), 心大血管が27例と最も多かった。心循環器の異常は64例にあったが、そのうち4割が新生児期に手術を要したことになる。一方、これら27例の1/4にあたる7例は手術後死亡していた。出生前診断される心大血管異常は重度のものが多くことがわかる。次に多いのは十二指腸閉鎖や腸閉鎖などの消化器手術の24例で、そのうち多発異常合併の4例が死亡していた

Table 4 新生児期手術102例の内訳

手術部位	症例数 (102例)	死亡 (16)
心大血管	27	7
消化器	24	4
腎尿路	19 (処置を含む)	2
横隔膜ヘルニア	7	4*
卵巣嚢腫	7	0
食道閉鎖	5 (4例は VACTER)	1
中枢神経系	3	0
腹壁破裂	3	1
その他	7	1

(* : 3例は多発合併異常症例)

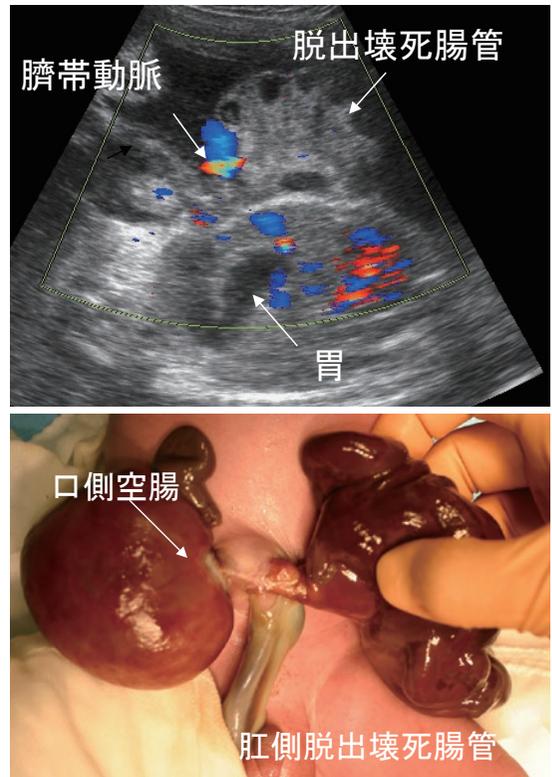


Fig.8 Closed Gastroschisis

a : 在胎33週。胃と連続する嚢胞状の腸管のほか、ほぼ一塊となり血流シグナルを認めない管腔病変を認める。

b : 出生時所見。Closed gastroschisisにより口側空腸10cmは腸閉鎖により嚢胞状に拡張し、肛門側の脱出腸管は壊死している。

(Table 4). また横隔膜ヘルニア症例は7例あり、そのうち4例が死亡した. 合併異常を有する横隔膜ヘルニアの予後は不良であり¹⁴⁾, 今回の4例の死亡症例のうち3例は多発合併異常を認めた. 残りの1例も重度肺低形成を合併しており, 両側重度気胸を合併しECMO離脱ができなかった症例であった. また食道閉鎖症は5例あった. 食道閉鎖症は気管食道瘻を通じ羊水

が嚥下されていることもあり, 羊水過多を呈する症例は6割程度で, その診断は見逃されやすい^{15,16)}. また食道閉鎖症ではVACTER症候群をはじめ合併異常の頻度が高く, 予後の評価という点で合併異常の診断の有無は非常に重要となる. 今回の症例でも5例中4例はVACTER症候群を合併していた. 術後死亡症例の中には, 腹壁破裂のclosed gastroschisisで残存小腸10



Fig.9 Autosomal recessive polycystic kidney disease a | b | c
 a: 在胎34週, MRI T2冠状断. 両腎腫大し高信号を呈す. 膀胱・羊水とも認めず, 両側肺低形成を認める.
 b: 持続血液透析下に, 生後4日目に左腎摘出.
 c: 右腎腫大が進行し, 生後24日目に右腎摘出, 腹膜透析に移行.

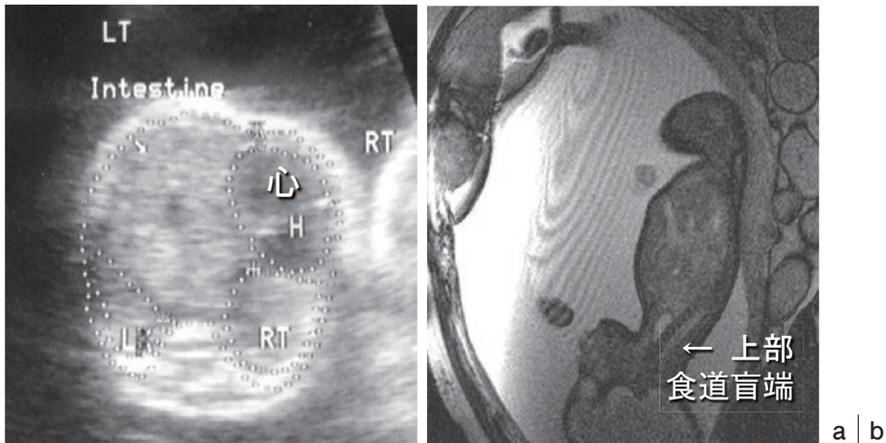


Fig.10 横隔膜ヘルニア・C型食道閉鎖合併 a | b
 a: 在胎32週, 4 chamber view, 左胸腔内に腸管・肝の脱出を認め, 縦隔は右方に偏位している.
 b: 在胎32週, MRI T1矢状断像, 著明な羊水過多と上部食道盲端の拡張像を認める.
 (米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第3版 より一部改変)

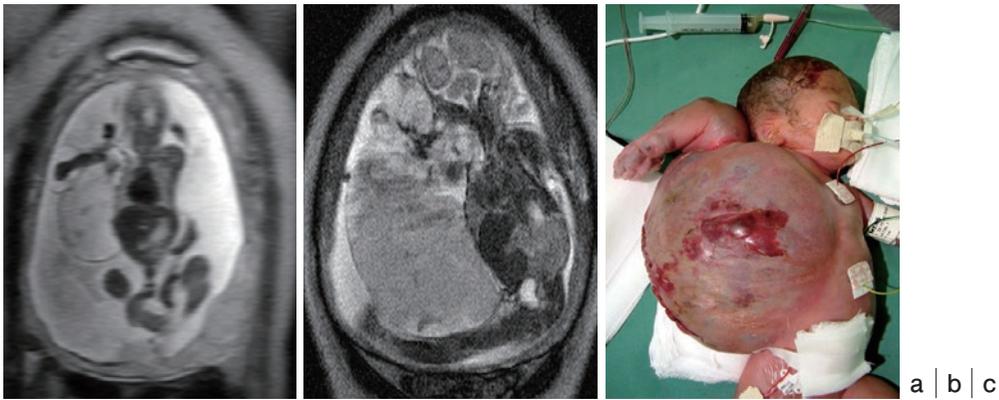


Fig.11 死亡症例：体幹血管リンパ管腫症例

- a：在胎20週，MRI T1 冠状断像，右上腕・腋窩・側胸部・腹部にかけ躯幹と同程度の嚢胞性病変を認める。
- b：在胎25週，MRI T1 矢状断像，病変は羊水腔を占拠し胎児を圧排，嚢胞穿刺(300mlを吸引(RBC $0.06 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，TP 1.9 mg/dl)による胎児治療を行う。
- c：在胎28週徐脈出現，緊急帝王切開にて娩出。

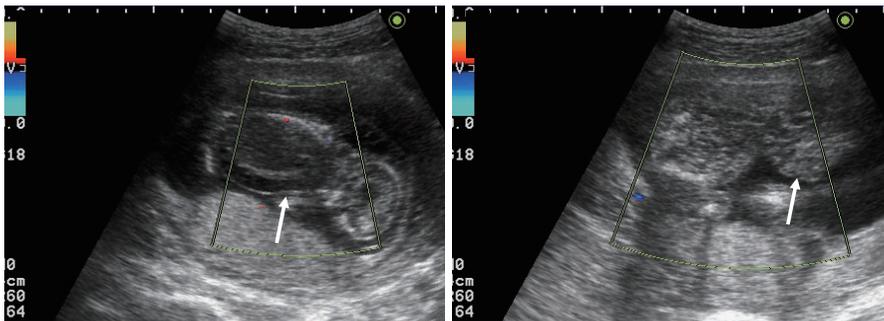


Fig.12 胎児水腫合併子宮内胎児死亡症例

- a：在胎14週，IUFD，著明な全身性浮腫(矢印)を認める。
- b：在胎19週，IUFD，巨大な臍帯ヘルニア(矢印)を認める。
(米倉竹夫：出生前診断，系統小児外科 第3版 より一部改変)

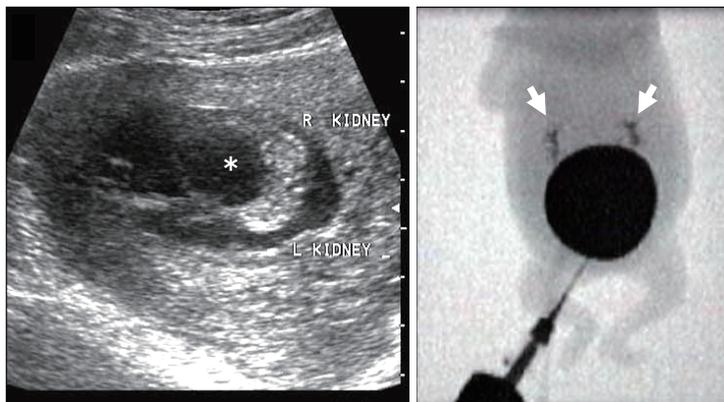


Fig.13 尿道閉鎖を併せた子宮内胎児死亡症例

- a：在胎13週，腹腔内を占拠する著明に拡張した膀胱(*)を認め，両側腎のエコー輝度は高い。
- b：在胎14週，IUFDによる娩出後の穿刺膀胱造影，腹腔を占拠する拡張した膀胱と膀胱尿管逆流により腎臓(矢印)が造影されている。
(米倉竹夫：出生前診断，系統小児外科 第3版 より一部改変)

a | b

cmの短腸症の治療を行ったが、腸管不全合併肝障害により1歳3か月で死亡した症例 (Fig.8), Autosomal recessive polycystic kidney disease による肺低形成・腎不全に対し、出生後両腎摘出したのち腹膜透析を施行したが生後3か月に突然死した症例 (Fig.9), 横隔膜ヘルニアにC型食道閉鎖を合併し気管食道瘻結紮切離, 横隔膜ヘルニア手術を行うも術後5日目に死亡した症例 (Fig.10), 体幹血管リンパ管腫症 (Fig.11)

で腫瘍増大に対し嚢胞穿刺吸引による胎児治療し, 出生後腫瘍切除を行ったが, 残存腫瘍内出血によるヘモクロマトーシスが進行し3か月で死亡した症例などもあった.

③子宮内胎児死亡 (IUID) 症例

胎児期に病態の進行により IUID となったのは25例 (全体の8.4%) であった (Fig.6). なおそのうち4例は精査目的で紹介され初めて診察した時に IUID と判明し, その説明とともに精神

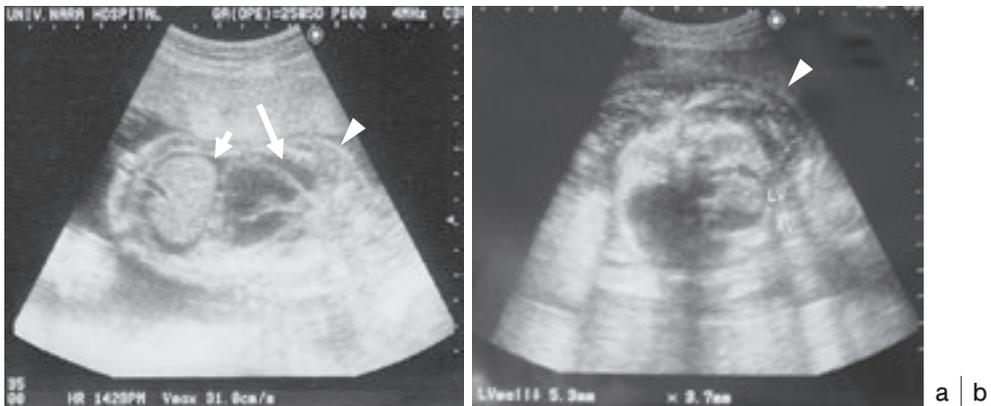


Fig.14 心疾患による胎児水腫で子宮内胎児死亡した症例
 a : 在胎25週, common AV valveによる著明な心拡大とともに, 体幹の浮腫 (矢頭) と胸腹水の貯留 (矢印) を認める.
 b : 在胎26週, 三尖弁異形成により心拡大が進行し, 心胸郭断面積比は大きく, 肺低形成を合併. 著明な体幹の浮腫 (矢頭) を認める.
 (米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第3版 より一部改変)

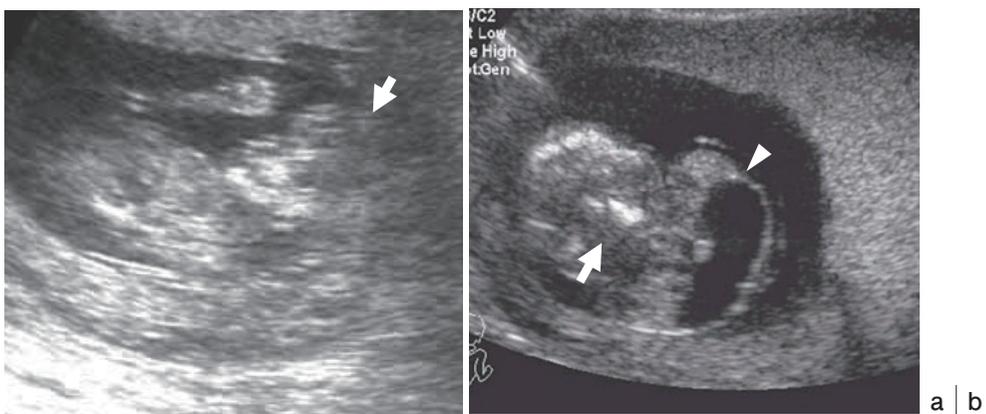


Fig.15 中期中絶となった中枢神経系異常症例
 a : 在胎18週, 頭蓋の欠損 (矢印) を認める.
 b : 在胎16週, 後頭部に脳嚢腫 (矢頭) と頭蓋内出血 (矢印) を認める.
 (米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第3版 より一部改変)

的サポートケアをする必要があった。IUFD症例の死亡時の在胎週数は中央値26週(12週～38週)であった。その死因としては染色体異常(疑い例を含む)が10例、胎児水腫6例(Fig.12)、尿道閉鎖2例(Fig.13)、その他・不明5例であった。またこれら症例のうち13例に重度心疾患の合併を、7例に臍帯ヘルニアの合併を認めた。また非免疫性胎児水腫症例は28週以前であれば出生しても救命は難しく¹⁷⁾、特に心疾患で胎児水腫を合併した場合娩出しての方法は困難

で結果的にIUFDになる症例も認めた(Fig.14)。

④中期中絶症例

中期中絶となった症例は35例(全体の11.5%)で、初診時の在胎週数中央値14週であった。その内訳をみると、体幹浮腫を伴う巨大なcystic hygromaや早期の胎児水腫(Fig.4 b, c)が10例、無脳症や脳内出血を伴う脳嚢腫などの中枢神経系異常(Fig.15)が7例、重度体幹形成異常が7例、肺低形成を併発した致死性の骨系統疾患が4例であった。その疾患毎にみ

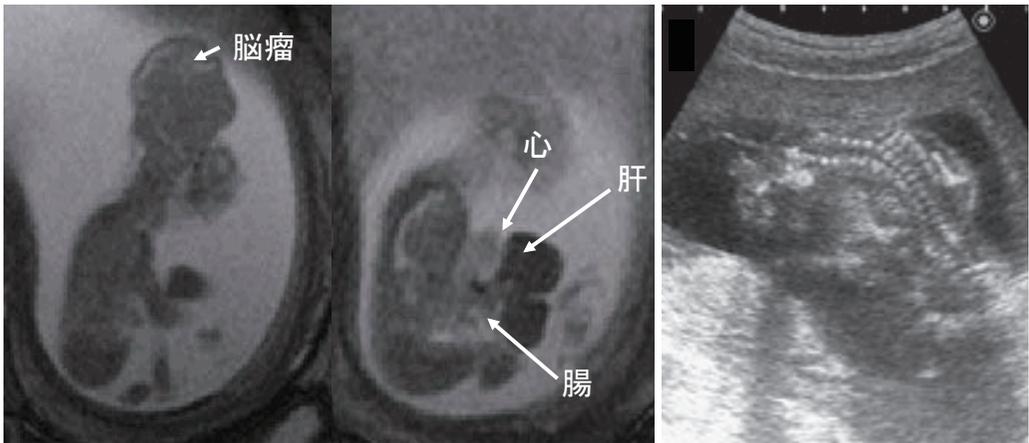


Fig.16 中期中絶となった体幹形成異常症例
 a: 在胎15週, 脳瘤とともに心, 肝, 腸管の脱出を認める.
 b: 在胎18週, body stalk anomalyによる, 重度側弯・胸郭形成異常, 臍帯ヘルニア, 四肢の異常を認める.

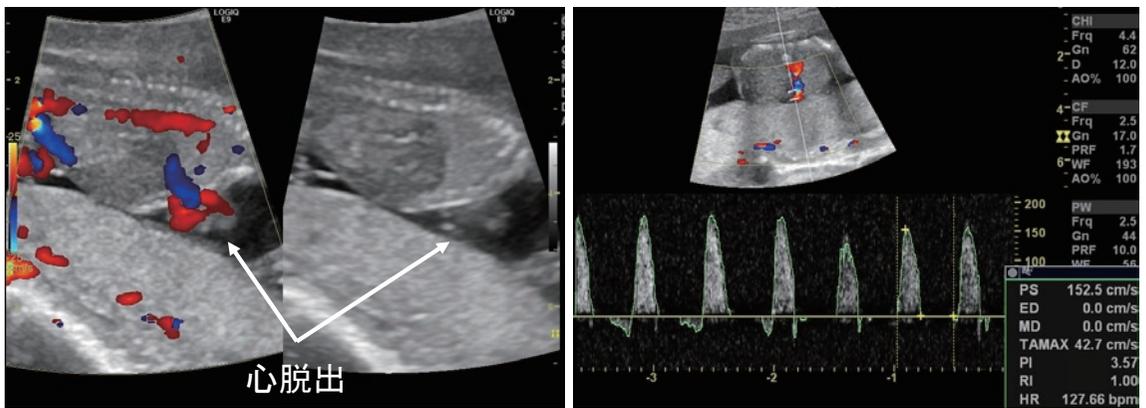


Fig.17 中期中絶となったcardiac ectopia
 a: 在胎14週, NTを指摘され来院, 大血管を残し心臓は羊水内に脱出.
 b: 同症例の在胎17週, 胎位により大血管が屈曲し, 胎児徐脈と大動脈の途絶が出現.

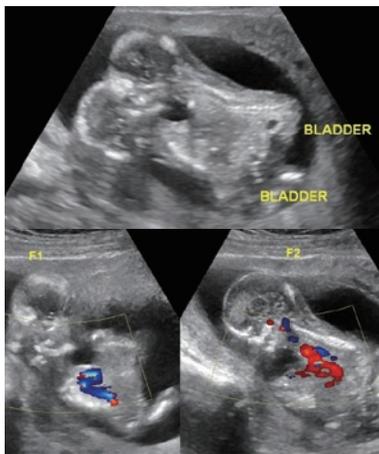


図18 中期中絶となったconjoined twin
 a: 在胎14週, thoracoomphalopagusで心・肝を共有. 単一臍帯をみとめた.
 b: 同症例の在胎17週娩出像. 単一臍帯で成長の左右差を認める.

a | b

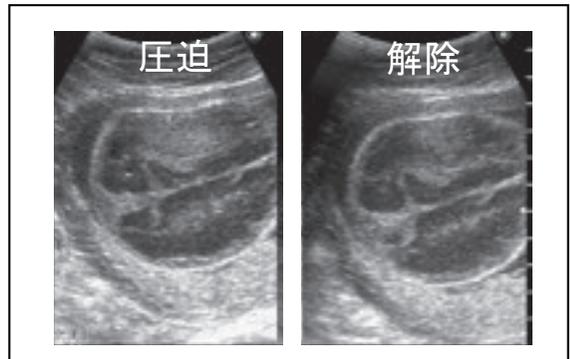
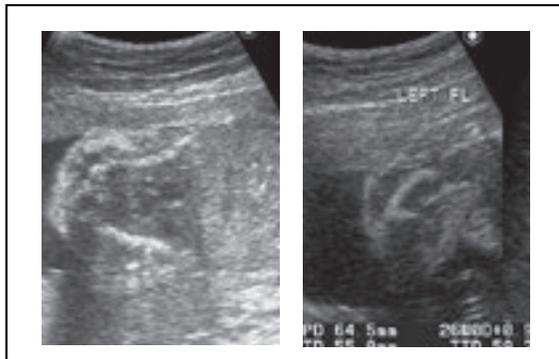


Fig.19 中期中絶となった重度骨系統疾患

a: 在胎19週の thanatophoric dysplasia. Bell-shaped thorax を呈し, 大腿骨は短縮・彎曲し telephone receiver 様を呈す.
 b: 在胎21週の osteogenesis imperfecta type 2. 圧迫により頭蓋は容易に変形する.

(米倉竹夫: 出生前診断, 系統小児外科 第3版 より一部改変)

a | b



Fig.20 中期中絶となった Mermaid 症候群

a: 在胎13週の超音波検査で, 羊水腔は狭く, 膀胱・腎は同定できず, 下肢は1つの大腿骨のみで骨盤以下の形成不全を認め, Mermaid 症候群と診断.
 b: 在胎15週に中期中絶となる. 剖検でも両腎は認めなかった.

a | b

た中期中絶の割合は、胎児水胞・浮腫が32%、中枢神経系異常が29%、体幹形成異常が35%、骨形成異常が40%であった。今回経験した重度体幹形成異常としてはbody stalk anomalies (Fig.16)、心大血管屈曲による徐脈を合併するcardiac ectopia (Fig.17)や単一臍帯・心肝共有のconjoined twin (thoraco-omphalopagus) (Fig.18)などの稀な疾患も認められた。また骨系統疾患はその種類は100以上あり確定診断率は60%前後といわれているが¹⁸⁾、在胎23週未満に長管骨の屈曲短縮で発見されbell-shaped thoraxを呈する症例は極めて予後不良である^{10,19)}。今回、中期中絶となった4症例もthanatophoric dysplasiaやosteogenesis imperfect type 2であった (Fig.19)。下部尿路閉塞9例のうち出生後治療の2例、IUFD 1例、母体因子で中絶となった1例を除き、他の4例は胎児治療の適応について説明したが、長期予後(腎機能障害、膀胱機能障害、鎖肛の合併の可能性など)から治療を希望せず中絶となった。また1例はMermaid症候群で膀胱・腎の形成を認めず、在胎15週に中期中絶となった (Fig.20)。

⑤外科治療なく死亡した症例

形態異常をみとめたものの出生後積極的外科治療なく死亡したのは12例あった。このうち10例は多発形態異常を認め、また5例は重度染色体異常を認めた。全例、胎児期に予後不良の説明のうえ、出生後は緩和医療を行った。

まとめ

本邦では出生前診断のシステムはまだ構築されておらず、また法的・倫理的にも社会的コンセンサスも得られていない。このため胎児の異常に対する医療に関しては、社会的、経済的に認知されているとは言い難い。しかし“*The Fetus as a Patient*”，病気を持つ胎児も一人の患児として、診断・治療をうける権利を持っている。すなわち胎児もケアを要する1人の患者であるという視点にたち、医療の手を差しのべる必要がある²⁰⁾。

出生前診断の役割は、胎児の疾患の正確な診断と予後の予測、分娩形式の決定(産道通過の可否、分娩中の健常性悪化のリスク、経腹分娩による胎児損傷のリスク)、新生児期治療の緊急性の評価、

チーム医療の確立、次回妊娠への対応、患者・家族への遺伝カウンセリングや精神的サポートなどを含む。この点でも出生前診断症例の周産期管理は原則として三次医療機関で行うことが望ましい。

当院に紹介受診した症例は、紹介元で胎児に重症の病気があるとの指摘をうけ絶望の中で来院しており、中には妊娠継続をあきらめている家族も少なくない。出生前診断とは胎児の疾患の診断のみでなく、親がその子供にとって最善の利益に沿った治療を選べるように出生前から出生後も付き添い、継続的にサポートすることが重要であると考えている。不安のみを助長することなく真実を受け入れられるよう両親をサポートするとともに、専門医へのコンサルトも含め、出生後も最善の医療が継続的に提供されるようにコーディネートすることが重要である。

●文献

- 1) 日本小児外科学会学術・先進医療検討委員会：わが国の新生児外科の現況～2008年新生児外科全国集計。日小外会誌 2010；46：101-114.
- 2) 米倉竹夫：胎児診断における小児外科の役割。外科治療 2005；5：1057-1059.
- 3) 夫 律子：最新3D4D胎児超音波診断。大阪，メディカ出版，2004.
- 4) Ertl-Wagner B, Lienemann A, Strauss A, et al：Fetal magnetic resonance imaging：indications, technique, anatomical considerations and a review of fetal abnormalities. Eur Radiol 2002；12：1931-1940, 2002.
- 5) 桑島成子：胎児MRI。日独医報 2004：49：571-582.
- 6) Ulla M, Aiello H, Cobos MP, et al：Prenatal diagnosis of skeletal dysplasias：contribution of three-dimensional computed tomography. Fetal Diagn Ther 29：238-247, 2011
- 7) 米倉竹夫：出生前診断 (antenatal diagnosis)。系統小児外科学 (3版)，福澤正洋 (監)。大阪，永井書店，2013，p75-117.
- 8) Brace RA, Wolf EJ：Normal amniotic fluid volume changes throughout pregnancy. Am J Obstet Gynecol 1989；161：382-388.
- 9) Chamberlain PF, Manning FA, Morrison I,

- et al : Ultrasound evaluation of amniotic fluid volume. I. The relationship of marginal and decreased amniotic fluid volumes to perinatal outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1984 ; 150 : 245-249.
- 10) Structural fetal abnormalities. 2nd edition, Sander RC, ed, St. Louis, Mosby, 2002.
- 11) 日本小児泌尿器科学会学術委員会 : 周産期, 乳児期に発見される腎盂, 腎盂尿管拡張の診断基準 : I, 超音波断層法を用いた腎盂, 腎盂尿管拡張の記載方法. *日小泌尿会誌* 1999 ; 8 : 98-99.
- 12) Matsumoto F, Shimada K, Kawagoe M, et al : Delayed decrease in differential renal function after successful pyeloplasty in children with unilateral antenatally detected hydronephrosis. *Int J Urol* 2007 ; 44 : 488-490.
- 13) 米倉竹夫, 小角卓也, 黒田征加, 他 : 胎児期の尿路先天異常のスクリーニング. *小児外科* 2009 ; 41 : 104-115.
- 14) Usui N, Kitano Y, Okuyama H, et al : Prenatal risk stratification for isolated congenital diaphragmatic hernia: results of a Japanese multicenter study. *J Pediatr Surg* 2011 ; 46 : 1873-1880.
- 15) Brantberg A, Blaas HG, Haugen SE, et al : Esophageal obstruction-prenatal detection rate and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007 ; 30 : 180-187.
- 16) Houfflin-Debauge V, Bigot J : Ultrasound and MRI prenatal diagnosis of esophageal atresia : effect on management. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011 ; 52 : Suppl 1 : S9-11.
- 17) Estroff JA, Parad RB, Frigoletto FD Jr, et al : The natural history of isolated fetal hydrothorax. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1992 ; 2 : 162-165.
- 18) 西村 玄, 室月 淳, 澤井英明(編) : 骨系統疾患 出生前診断と周産期管理. 東京, メジカルビュー社, 2011.
- 19) Camera G, Mastroiacovo P : Birth prevalence of skeletal dysplasias in the Italian multicentric monitoring system for birth defects. *Skeletal Dysplasias*. Alan R. New York, Liss, 1982, p441.
- 20) 窪田昭男, 斎藤 滋, 和田和子(編) : 周産期医療と生命倫理入門. 大阪, メディカ出版, 2014.

[基調講演] 血管奇形の臨床診断と集学的診療

大須賀慶悟¹⁾, 上原秀一郎²⁾, 波多祐紀³⁾, 濱田健一郎⁴⁾, 山本佳史⁵⁾, 富山憲幸¹⁾大阪大学大学院医学系研究科 放射線統合医学講座 放射線医学¹⁾同 外科学講座 小児成育外科学²⁾, 同 器官制御外科学講座 形成外科学³⁾同 器官制御外科学講座 整形外科⁴⁾, 同 脳神経感覚器外科学講座 耳鼻咽喉科・頭頸部外科学⁵⁾

Clinical diagnosis and multidisciplinary management of vascular malformations

Keigo Osuga¹⁾, Shuichiro Uehara²⁾, Yuki Hata³⁾, Kenichiro Hamada⁴⁾
Yoshifumi Yamamoto⁵⁾, Noriyuki Tomiyama¹⁾Department of Diagnostic and Interventional Radiology¹⁾, Department of Pediatric Surgery²⁾Department of Plastic Surgery³⁾, Department of Orthopaedic Surgery⁴⁾Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery⁵⁾

Osaka University Graduate School of Medicine

Abstract

Congenital vascular malformations are pathogenetically distinct from vascular tumors according to the current ISSVA classification, and less often seen compared with common infantile hemangioma. Vascular malformations are developmental errors in vascular morphogenesis, and consist of various vascular components with abnormal structures and hemodynamics. There are various subtypes including capillary (CM), lymphatic (LM), venous (VM), arteriovenous malformations (AVM), and combined variants. They can occur in any part of the body, and generally progress or enlarge proportionally to age. Because each lesion varies in size, extent, symptoms, and clinical behavior, thorough clinical evaluation and imaging studies are important to make an appropriate diagnosis and treatment strategy. Above all, interventional radiology (IR) treatments such as embolization and sclerotherapy are less invasive and more repeatable options. However, IR treatments are often technically challenging and not without morbidity risks. It is strongly recommended that children with vascular malformations be carefully assessed and managed by the dedicated multidisciplinary team approach. Especially, radiologists should play an important role in imaging diagnosis and performing interventional procedures.

Keywords : *Vascular malformations, ISSVA classification, Multidisciplinary management*

はじめに

血管奇形 (vascular malformations) は、胎生期の脈管形成の異常であり、主たる構成成分によって、毛細血管奇形 (capillary malformation, CM)、静脈奇形 (venous malformation, VM)、リ

ンパ管奇形 (lymphatic malformation, LM) 及び動脈奇形 (arteriovenous malformation, AVM) 等に分類される。大半は孤発性であるが、稀に遺伝性血管奇形も存在する。先天異常の一種と考えられ、小児期の発症が多いが、成人後に発症

する例も見られる。成長とともに進行しやすく、思春期・妊娠・外傷・外科手術などを契機に悪化しやすい。全身どの部位にも発生し、限局性の病変から、びまん性に広範囲に浸潤するもの、稀に全身に多発するものなど分布は様々である。症状も、病変の種類や部位・大きさによって、腫脹、整容障害、疼痛、機能障害、出血など様々である。

従来、本邦では血管奇形の疾患概念が定着しておらず、「血管腫(hemangioma)」や「血管性母斑(vascular birthmark)」などの総称で呼ばれてきた。更に、外観や形態の特徴によって、「莓状血管腫」「単純性血管腫」「海綿状血管腫」や「筋肉内血管腫」といった形容詞で区別されるが、生物学的特徴や治療法が異なる病態が混ざっている。患者は、病変の部位により色々な診療科を受診するが、診療科毎に呼称の慣習や方針にばらつきがあり、系統的な臨床診断や治療の妨げとなっている。このような問題を解決するため、国際的には、国際血管腫・血管奇形学会(International Society for the Study of Vascular Anomalies; ISSVA)による分類(ISSVA分類)に基づく病名に置き換わりつつある。本稿では、最近改訂されたISSVA分類を紹介しながら、主に末梢血管奇形の臨床診断や集学的診療の重要性について概説したい。

ISSVA分類の変遷と改訂

1982年にMullikenらが、血管内皮細胞の増殖性の有無に着目し、乳児血管腫(infantile hemangioma)と血管奇形が明確に異なる病態であることを報告したのが、ISSVA分類の源流である¹⁾。その後、1996年にISSVA分類が提唱され、血管性腫瘍(vascular tumors)と血管奇形の二群に大別された²⁾。しかし、2000年以降、新たな病態や様々な亜型の存在が明らかとなり、列挙すべき疾患が著しく増加した。また、原因遺伝子も次第に解明され始め、分子生物学的視点の導入も必要となった。そこで2014年に、最新の知見を反映させた新ISSVA分類(<http://www.issva.org>よりPDFダウンロード可)に改訂された。新ISSVA分類では、複数の表が階層的に整理されており、最初の概略表(Table 1)で、血管性腫瘍は、「良性群」「境界群」「悪性群」の3つに分類され、血管奇形は「単純型」「混合型」「主幹型」「関連症候群」の4つに分類されている。「主幹型」は、旧分類になかったものだが、名称を有する血管やリンパ管の欠損、起始・走行異常、低形成・狭窄・拡張・瘤化・短絡、及び胎生期血管遺残が含まれる。特に、血行動態の影響が大きいAVMやCAVMなど動脈成分を含む病変は、高血流型病変(high-flow lesions)とされる。また、現時点で分類不能な病変として、疣状血管腫・被角血管腫やカポジ肉腫様リンパ管腫症などを挙げている。2枚

Table 1 新ISSVA分類概略表

(著者にて和訳改変。原文はwww.issva.orgでダウンロード可)

血管性腫瘍	脈管異常			
	血管奇形			関連症候群
	単純型	混合型	主幹型	
(良性群)				
乳児血管腫	毛細血管奇形(CM)	CVM		Klippel-Trenaunay症候群
先天性血管腫 など	リンパ管奇形(LM)	CLM	名称の付いた血管やリンパ管の欠損・起始走行異常・低形成・狭窄・拡張・瘤化・短絡・胎生期血管遺残など	Parkes Weber症候群
(境界群)				Sturge-Weber症候群
カポジ肉腫様血管内皮腫 など	静脈奇形(VM)	CLVM		Maffucci症候群
(悪性群)	動静脈奇形(AVM)*	CAVM*		CLOVES症候群
血管肉腫 など	動静脈瘻(AVF)*	CLAVM*		Proteus症候群
		など		など
分類不能な病変				
疣状血管腫・被角血管腫				
カポジ肉腫様リンパ管腫症				
軟部組織のPTEN過誤腫 など				

* 高流速病変

目以降の表で各疾患群の詳細な病名一覧と原因遺伝子が示されている。新ISSVA分類の数多あるすべての疾患を誌面で紹介することは難しく、是非ISSVAのホームページで閲覧頂きたい。

血管奇形の臨床診断

血管奇形は、腫瘍性疾患と異なり、病理学的に最終診断される機会は少ない。注意深い問診と理学的所見及び画像診断によって、臨床診断を下すことが重要である。問診のポイントは、①発症年齢(生下時の存在)、②発症後の経過(増大傾向や悪化のきっかけ)、③自覚症状(疼痛・機能障害)、④多発病変の有無、⑤既往療歴、⑥血管奇形に関する家族歴などである。理学的所見のポイントは、①視診(色調・拡張血管・肥大・変形)、②触診(圧縮性、温感、拍動・スリル、圧痛、関節可動域)、③聴診(血管雑音)などである。

画像診断は、皮膚病変では必ずしも必要ないが、深部組織への広がりや治療方針を考える上で、重要である。画像診断のポイントは、①病変の進展範囲、②血管構築、③血流動態、④周囲の随伴変化などの評価である。画像診断のモダリティは、体表や軟部組織の観察に優れた超音波とMRIを中心とし、単純X線写真・CT・血管造影など放射線被ばくを伴うものは、ALARAの原則に十分配慮する。血管造影は侵襲的であり、診断目的で行う必要は稀で、主な適応はAVMの塞栓術のときに限られる。各疾患の画像診断の詳細は他稿に譲る。

血管奇形の臨床診断では、血管性腫瘍や他の軟部腫瘍の鑑別も重要である。例えば、退縮傾向がなく、充実性で比較的固く、動脈血流が豊富な病変などは、常に腫瘍の可能性も念頭に置き、生検の実施も考慮する必要がある。以下、血管奇形の代表的な病変について概説する。

毛細血管奇形(CM)

皮膚・粘膜の毛細血管拡張による比較的境界明瞭な赤色から暗赤色の色素斑で、従来、「赤あざ」「単純性血管腫」「ポートワイン斑」などと呼ばれる。生下時より存在し、加齢に伴い色調が濃くなり、肥厚や敷石状変化を呈する。周囲の軟部組織や骨の過形成を伴うこともあり、微小

動脈の供血を受けると、AVMとの鑑別も問題となる。皮膚・粘膜のCMは、あまり画像診断の対象にならないが、顔面の三叉神経領域に一致する場合は、Sturge-Weber症候群の可能性を考えて、頭部CTやMRIで脳軟膜血管奇形の検索が必要である。その他、CMを合併するものとして、遺伝性出血性末梢血管拡張症における皮膚・粘膜・消化管などの毛細血管拡張や、Klippel-Trenaunay症候群の患肢に見られる地図上のCMなどがある。また、非常に稀な先天性毛細血管拡張性大理石様皮斑(cutis marmorata telangiectasia congenita)は、全身または限局性の分節性・網状の毛細血管拡張を呈し、大頭症、身体非対称、下肢の短縮を始め様々な複合奇形を合併する。

リンパ管奇形(LM)

嚢胞型LMは、リンパ管の形成不全により胎生期の未熟リンパ組織が孤立して嚢胞状に拡張した病変と考えられる。Macrocytic type, microcytic type及びmixed typeに分類されるが、嚢胞のサイズに明確な基準はない。ときに嚢胞内出血や感染を合併し、急性の疼痛、増大、蜂窩織炎や発熱を呈する(Fig.1)。嚢胞性LMには、OK-432(ピシバニール®)、無水エタノール、プレオマイシン、ドキシサイクリン等を用いた硬化療法が有効である。

その他稀なものに、リンパ管腫症(generalized lymphatic anomaly)及びゴーハム病(Gorham-Stout disease)が挙げられる。両者は、類縁疾患と考えられ、骨、肺、縦隔、腹腔内、脾臓、皮膚、皮下組織など全身に拡張リンパ管がびまん性に増殖するため、CTやMRIによる全身検索が必要である。特に、胸水・心嚢液貯留や乳糜胸を認める場合、呼吸不全や心不全を起し、予後不良である。ゴーハム病では、進行性骨溶解が特徴である。ステロイド、ビンクリスチン、インターフェロン α 、 β ブロッカーなどの薬物療法が試されるが効果は限定的で難治性である。

静脈奇形(VM)

従来の「海綿状血管腫」「筋肉内血管腫」「滑膜血管腫」などに相当する。通常孤発性VMは、血管平滑筋層の低形成により不規則に拡張した静

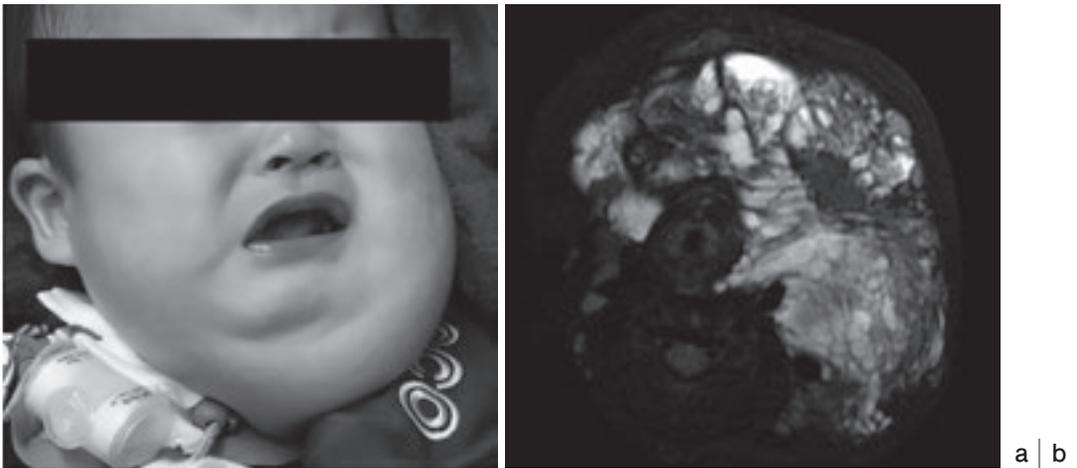


Fig.1 頸部リンパ管奇形 1歳男児

- a: 左頸部に柔軟で波動を有する大型腫瘤を認める。出生後、呼吸障害に対し気管切開で管理されている。
- b: MRI (脂肪抑制T2強調像) 左下顎中心に大小様々の多胞性嚢胞性腫瘤を認める。

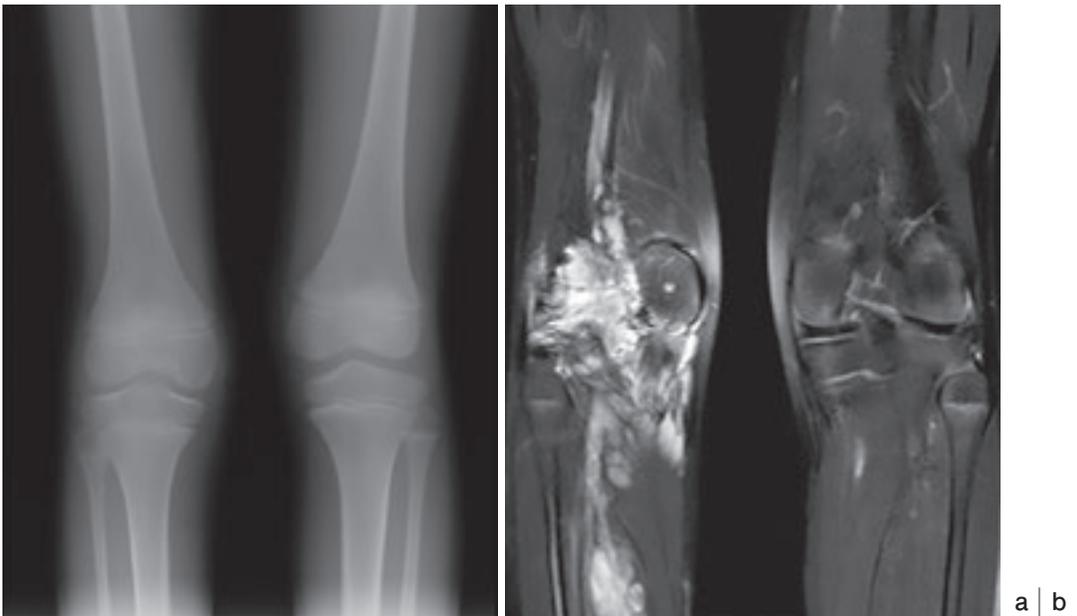


Fig.2 右下肢静脈奇形 6歳男児 右膝の疼痛と関節可動域制限を認める。

- a: 単純X線像: 右膝関節に軽度の裂隙狭小化や骨硬化など変形性膝関節症を認める。
- b: MRI (脂肪抑制T2強調像) 右膝関節から下腿筋肉内に浸潤する高信号病変を認める。

脈腔に血液が貯留する。形態は、限局性の海綿状腫瘤から、浸潤性の病変まで様々で、外観の青味、圧縮性、血栓や静脈石の触知、下垂位や息こらえでの怒張など理学的所見によって診断される (Fig.2)。大型・びまん性病変では慢性的な

血液貯留による消費性凝固異常 (D-dimer 高値など) を認め、localized intravascular coagulopathy (LIC) と呼ばれる。LICは、カポジ肉腫様血管内皮腫や房状血管腫に合併する Kasabach-Merritt 現象とは区別する必要がある。限局性のVMには、ポ

リドカノール，オレイン酸モノエタノラミンや無水エタノールを用いた経皮的硬化療法が有効である。

稀な遺伝性VMには，家族性皮膚粘膜VM (TIE2 遺伝子異常，常染色体優性遺伝)，皮膚と消化管にVMが多発する青色ゴムまり様母斑症候群(常染色体優性遺伝)，敷石状に固い有痛性結節が多発するグロムス静脈奇形 (Glomulin 遺伝子異常，常染色体優性遺伝)，手足の指の内軟骨腫と多発性VMが合併するMaffucci症候群(遺伝形式不明)などがある。

動静脈奇形(AVM)及び 動静脈瘻(AVF)

AVM及びAVFは，毛細血管を介さない動脈と静脈の異常吻合により，網状のナイダスや様々な太さのfistulaを形成し，流入動脈・流出静脈の拡張・蛇行・瘤化を伴う。外傷や医原性の後天的なAVFは鑑別が必要である。症状は，進行するにつれて，疼痛・腫脹・潰瘍・出血や様々な機能障害を呈する (Fig.3)。巨大な病変では，高拍出性心不全を合併する。臨床病期として

Schöbinger分類 (Table 2) がしばしば引用されるが，必ずしも発症年齢や罹病期間とは相関しない。限局性のAVMでは，外科的に切除するか，NBCAや無水エタノールを用いてナイダスの塞栓術を行う。安易な流入動脈結紮や金属コイルによる近位塞栓は側副路を招くため，その後の血管内治療を難しくする。

その他，AVMを含む疾患や症候群として，遺伝性出血性末梢血管拡張症における脳・脊髄・肺・肝臓のAVM，RASA1 遺伝子異常が原因とされる毛細血管奇形・動静脈奇形 (CM-AVM) や Parkes Weber 症候群，脳脊髄病変を合併する Wyburn-Mason 症候群や Cobb 症候群などがある。

Table 2 AVMの臨床病期 (Schöbinger分類)
(血管腫・血管奇形ガイドライン2013より引用)

病期	症状
I 静止期	皮膚の紅潮，温感
II 拡張期	血管雑音，拍動音の聴取，増大
III 破壊期	疼痛，潰瘍，出血，感染
IV 代償不全期	心不全



Fig.3 左前腕動静脈奇形 17歳女性

- a: 左前腕の拍動性腫脹と手根部に皮膚障害を認める。
b: 左上腕動脈造影: 前腕遠位に多数動静脈瘻を認め，流出静脈の拡張が著しい。手掌弓から指動脈には病変を認めない。

血管奇形の集学的診療

血管奇形に対する積極的治療には、塞栓術や硬化療法などのIVR、外科治療、レーザー治療などがあるが、それぞれ一長一短がありいずれも確立されたものとはいえない。血管奇形の部位、症状、発症年齢及び経過は多彩であり、各々の治療法のリスク対効果と個別の病状や生活背景を照らし合わせて治療適応を判断する必要がある。特に大型・進行例になると、しばしば難治性で、嚥下・呼吸機能障害、運動機能障害、疼痛管理、血液凝固異常、精神的影響など、単一診療科で解決しない問題が多い。従って、関連診療科が集まって多角的に個別の病状を評価しながら長期的にフォローする体制が求められる。当院では関連診療科間の情報共有と連携の効率化を図るため、集学的カンファレンス (Osaka University Vascular Anomaly Conference: OUVAC) を毎月開催し、放射線科・小児外科・形成外科・整形外科・耳鼻咽喉科・脳神経外科・病理部などの医師や血管超音波技師らが参加している³⁾。OUVACでは、ISSVA分類による診断に基づいて、症例毎の治療方針の検討や治療後の経過報告を行い、切除例では臨床病理検討の場としている。

おわりに

血管奇形には多数の疾患や関連症候群があるが、ISSVA分類の改訂に見られるように形態学的な分類から発生学的あるいは分子生物学的な分類に進んでいくと思われる。血管奇形は、安易に「血管腫」と一括りにせず、ISSVA分類に基づく臨床診断により適切な治療方針につなげることが大切である。鑑別診断や治療計画における画像診断の役割は大きい、「百聞は一見にしかず」の体表の病変もあり、病歴や理学的所見と照らし合わせた読影が必要である。特に小児では、低侵襲で機能や整容を温存できるIVRは、

反復しやすく第一選択に適しているが、壊死や麻痺などの合併症リスクがない訳ではない。稀少疾患で治療の難易度も高いことが多いため、できれば専門施設で集学的診療のもとで患者を診るのが望ましい。血管奇形の疾患概念の整理や実際の診療にあたっては、最近の成書^{4,5)}や、「難治性血管腫・血管奇形についての調査研究班」により出された診療ガイドライン (<http://www.dicomcast.com/va/guidline.html>よりPDFダウンロード可)も参考になると思われる。

●文献

- 1) Mulliken JB, Glowacki J : Hemangiomas and vascular malformations in infants and children : a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982 ; 69 : 412-422.
- 2) Enjoras O : Classification and management of the various superficial vascular anomalies : hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol* 1997 ; 24 : 701-710.
- 3) 大須賀慶悟, 濱田健一郎, 波多祐紀, 他 : 阪大病院における血管奇形の集学的診療 OUVAC と IVR 治療の実際. *臨床画像* 2014 ; 30 : 534-539.
- 4) Enjoras O, Wasseff M, Chapot R : Introduction : ISSVA classification. *Color atlas of vascular tumors and vascular malformations*. New York, Cambridge University Press, 2007, p3-11.
- 5) Fishman SJ, Young AE : Clinical assessment of vascular malformations. *Mulliken and Young's vascular anomalies. Hemangiomas and vascular malformations*. 2nd ed. New York, Oxford University Press, 2013, p366-391.

1. 小児血管奇形に対する集学的診療とIVRを用いた低侵襲治療

上原秀一郎¹⁾, 大須賀慶悟²⁾, 中畠賢吾¹⁾, 奥山宏臣¹⁾

大阪大学 小児成育外科学¹⁾, 同 放射線医学教室²⁾

Multimodal diagnosis and treatment for vascular anomalies in children and less invasive treatment using IVR technique at the Osaka University Hospital

Shuichiro Uehara¹⁾, Keigo Osuga²⁾, Kengo Nakahata¹⁾, Hiroomi Okuyama¹⁾

Department of Pediatric Surgery¹⁾, Department of Diagnostic and Interventional Radiology²⁾
 Osaka University Graduate School of Medicine

Abstract

Vascular malformations consist of dysplastic vessels with no cellular proliferation. Of those, a multidisciplinary approach is required for optimal patient management. Venous malformations (VMs), one type of low-flow vascular malformation, involve multiple anatomical spaces and encase critical neuromuscular structures, making surgical treatment difficult. Percutaneous sclerotherapy has been suggested as the primary treatment for VMs. We have treated children with VMs treated with direct percutaneous injections of sclerosing agents such as ethanol, polidocanol or ethanolamine oleate. Sclerotherapy was performed in an angiographic suite under general anesthesia. Prior to sclerotherapy, percutaneous phlebography was performed in order to visualize the dynamic situation inside the lesion and the draining flow into the adjacent vascular venous system. Although marked swelling and hematuria were observed immediately after the treatment, these recovered conservatively. Forty-five out of fifty-three patients had remission evaluated by MRI examination and alleviation of their symptoms without major complications. The results of a questionnaire to the patients who received sclerotherapy are also introduced. In conclusion, direct percutaneous injection of sclerosing agents provides a simple, safe and effective treatment for VMs in the subcutaneous lesion.

Keywords : *Vascular anomalies, Interventional radiology, Sclerotherapy, Children*

はじめに

血管奇形は疼痛や機能障害により日常生活の不自由さをもたらすばかりか、長期的には成長障害など小児のQuality of life (以下, QOL) に深刻な影響をもたらす。当院では治療の選択に際して、患児の成長、発達を考慮して外科的切除よりもIVRによる血管内治療を積極的に行ってきた。本

稿ではまず小児血管性病変の問題点を述べ、次に我々が行っている集学的診療と治療の取り組み、そして最後に治療後における患者QOLアンケートの結果について述べる。

小児血管性病変の診療、治療上の問題点と小児外科の役割

小児, 成人問わず, 現在の血管性病変の診療と

Table 1 血管性病変の診療と治療の問題点

- 血管腫と血管奇形が混同されている
- 診療指針・治療法が一般化していない
- 初診科が様々である
- 先天性疾患で治癒は稀である
- 成長に伴う病変の進行
- 整容面、心理面への影響が考慮されていない

治療には様々な問題点が存在すると言わざるを得ない (Table 1)。まず診断については、国際血管腫・血管奇形学会 (International Society for the Study of Vascular Anomalies; ISSVA) 分類¹⁾に基づいて血管性病変を正確に把握されておらず、疾患概念そのものが混同されている。さらに2013年に日本IVR学会が提言した血管腫/血管奇形ガイドライン²⁾はまだ一般化していると言いがたい。よって医療者が共通感覚、共通言語、共通認識で診療していくことが未だに困難である。次に診療窓口の問題がある。つまり患者さんが受診すべき初診科を定めることが難しい。例えば小児であれば小児科、小児外科、整形外科、形成外科、皮膚科などを受診する可能性があり、各科が症例を蓄積し、共通認識で診療指針を考えていくことが困難である。また本疾患群は先天性疾患であり、治癒が稀であるばかりか、成長に伴って病変の進行が見受けられる。よって思春期、青年期に達した患者さんは整容面、心理面での影響に十分な配慮がなされるべきであるが、縦割り診療により考慮されていないのが現状である。

このような観点から我々は大阪大学血管腫・血管奇形カンファレンス (Osaka University Vascular Anomaly Conference; OUVAC) を2007年3月から月例で開催し、放射線科、小児外科、形成外科、整形外科、病理などの関連各科が、紹介された初診や治療中の成人・小児症例を中心に臨床診断、治療方針の確認、病理検討を行っている。このことで関連各科の共通認識の上で診断と治療を行うことが可能となっている。

ただ小児に限定すると、急激な疼痛や腫脹、出血などに初期対応するのは小児外科医、小児科医である。また各種画像検査における造影剤投与の

ためのルートキープ、薬剤の処方なども小児独特の処置であり、小児に対応する診療科の介在が必須となる。さらに小児においては手術、IVR治療などに全身麻酔が必要なことがほとんどであり、当院では小児外科医が周術期管理を行っている。このように当院では小児の血管性病変の診療にあたって小児外科が積極的に関与している。

当院における小児血管性病変

当院では2000年から2009年までに404例の血管性病変の症例を経験し、血管系腫瘍、血管奇形の症例は15歳以下の小児は140例、全体の34%を占めていた。

この15歳以下の小児において、男女比は、男児57例(41%)、女児83例(59%)で女児が多く受診していた。病変別にみると血管性腫瘍よりも圧倒的に血管奇形が多く、なかでも静脈奇形は64%にのぼり、AVMは9%、混合型血管奇形が27%であった。従って静脈奇形は小児血管性病変の中で半数を占めることとなり、臨床上、非常に大きなウエートを占めていることになる。

このような静脈奇形患児の治療方針は症状とリスクによって決定している。すなわち機能障害、疼痛、美容的問題、また増大傾向にあるか、それに対して組織壊死、神経障害、機能障害などの治療による有害事象の発生が危惧されるかにより、弾性ストッキングの使用などによる保存的治療を行うのか、IVRによる硬化療法を行うのか、または積極的に外科手術を行うのかを決定している。しかしどの治療法をとっても完璧な治癒はまれであり、目標は症状の緩和とその安定化にあると言わざるを得ない。

小児静脈奇形に対するIVR治療

血管奇形の中で最多である静脈奇形の小児例に対する治療について、手術は成長障害、機能障害が危惧されるため、まずFirst choiceとしてIVR治療を積極的に行っており、その成果をこれまでも報告してきた³⁾。今回はさらに症例を蓄積し、IVR治療の効果や有害事象、主観的な治療効果の評価として重要な治療後のQOLアンケートの結果についても述べる。

①対象

2006年3月から2013年12月までに当院放射線科と小児外科にて共同でIVR治療を行った頭頸部・四肢・体幹部などの静脈奇形の患児53名(男児18例, 女児35例, 年齢2~17歳(平均9.9歳)を対象とした。

②方法ならびに結果

全身麻酔下経皮的直接穿刺による静脈造影を施

行後, 3%ポリドカノール, オレイン酸モノエタノールアミン, または無水エタノールによる硬化療法を施行した。硬化療法の実際はFig.1に示す。効果判定は1か月後のMRI検査及び主観的評価(外観と症状)により行った。各症例に対する治療セッションは1~12回(平均2.7回)であった。平均入院期間は3~5日(平均4.0日)であり, 治療後の各症例における画像検査もしくは症状の変化では消

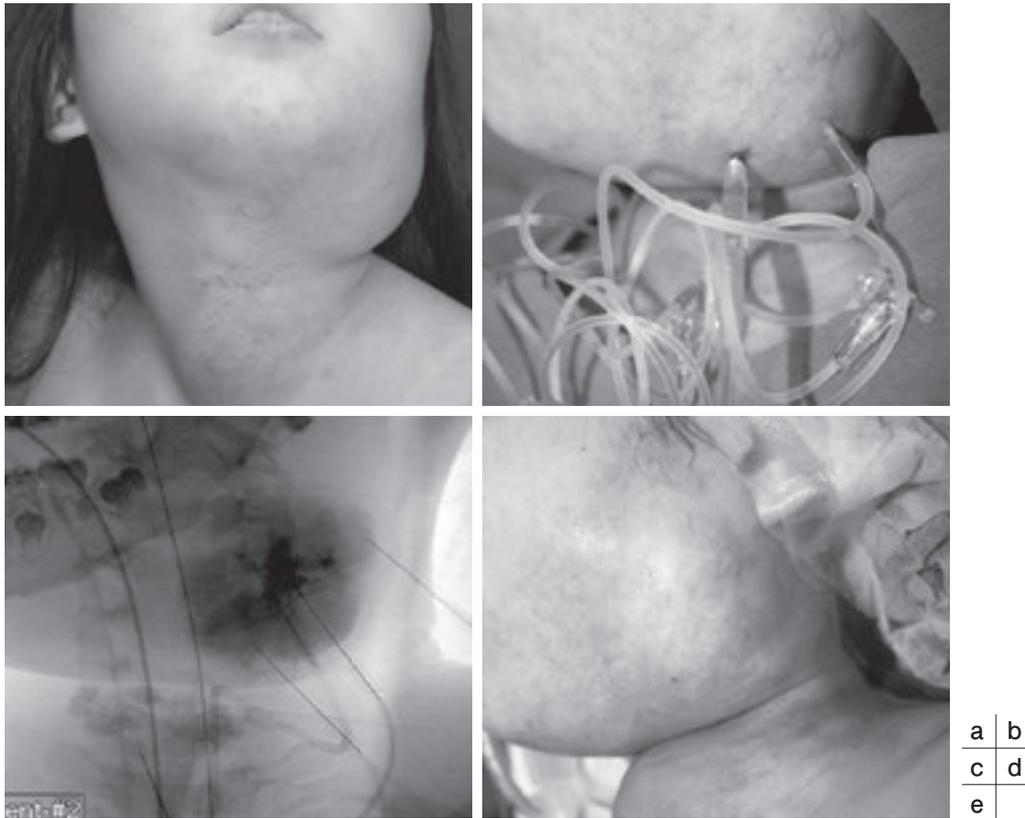


Fig.1 小児頸部静脈奇形に対する透視下硬化療法の実際(7歳女児)

- a: 治療前外観写真: 前頸部と左下顎部に膨隆を認める。
 b: 透視下硬化療法施行中: 病変部を直接穿刺しながら硬化剤を注入する。
 c: 透視下硬化療法施行中: 病変を造影しながら硬化剤を注入することにより, より病変の広がり把握することが可能となる。
 d: エタノール注入後の局所急性腫脹: 頸部に病変のある症例では施行後に腫脹のため気道閉塞になる可能性もある。
 e: 治療2年後(治療4回)の外観写真: 病変部は平坦化し, 患児の満足度も高かった。

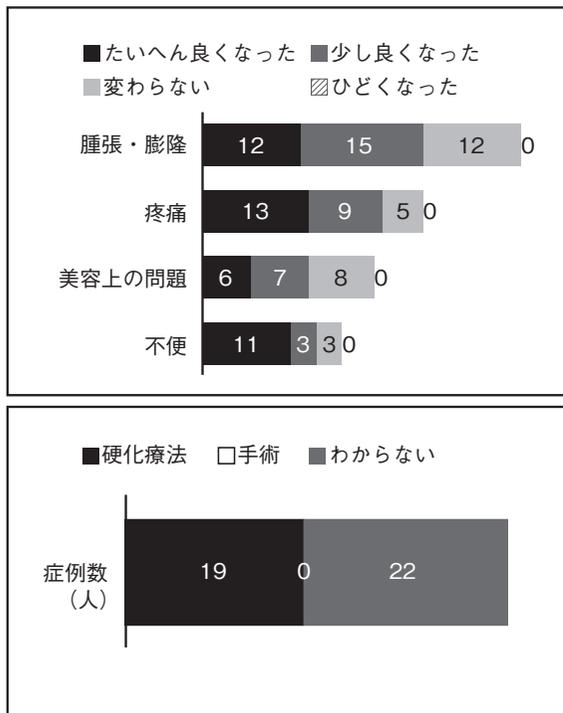


Fig. 2 小児静脈奇形に対する経皮的硬化療法施行後の患者アンケート結果 (n=53)

a : 硬化療法施行前後の症状
 b : 経皮的硬化療法に対する満足度
 c : 再発・増悪時に希望する治療法について

失または軽快したものが45例で、不変・増悪した症例は8例であった。合併症は治療直後に一過性の血尿1例に認めたのみで、局所的な皮膚壊死や神経障害は認められなかった。術後数日間の局所腫脹や疼痛を訴える症例がほとんどであった。(Fig.1d)

③治療後のQOLアンケート結果

治療による自覚症状の変化を評価するために患者アンケートを行った。アンケートの項目は、①症状の有無(疼痛, 腫脹と膨隆, 不便さ, 美容上の問題), ②症状の改善, ③治療に対する満足度, ④鎮痛剤使用量の変化, ⑤再発・増悪時に希望する治療法とし, 53例中41例(77.3%)から回答を得た。

治療前にはほぼ全例に腫脹, 膨隆をみとめ, 半数以上が疼痛や整容上の問題があったが, 硬化療法施行後に腫脹, 膨隆は約7割に症状改善を認めた(Fig. 2a)。また疼痛, 不便さに関しても8割は症状改善していた。全体の満足度については、「概ね満足」および「やや満足」は70.7%であった(Fig.2b)。施行前から鎮痛剤を服用していた13例のうち, 46.1% (6例)で施行後に使用量が減少した。硬化療法を希望する割合は46.3% (19例)

であり, 手術を希望する回答はなかった(Fig.2c)。

まとめ

血管奇形は種々の部位に発生し, 様々な病態をとることから小児外科, 放射線科, 形成外科, 整形外科, 耳鼻咽喉科などの各科が集まってカンファレンスを行って診断, 治療に当たっており, 血管奇形の診療はまさにチームワークの医療である。また小児血管奇形の治療におけるIVRによる治療により低侵襲で整容性に優れた効果が得られ, さらに患者満足度も高かった。

●文献

- 1) Abernethy LJ : Classification and imaging of vascular malformations in children. European radiology 2003 ; 13 : 2483-2497.
- 2) 血管腫・血管奇形診療ガイドライン作成委員会. 血管腫・血管奇形診療ガイドライン. http://www.jsivr.jp/guideline/vascular_2013/vascular_2013pdf. 2013.
- 3) Uehara S, Osuga K, Yoneda A, et al : Intralesional sclerotherapy for subcutaneous venous malformations in children. Pediatric surgery international 2009 ; 25 : 709-713.

2. 血管腫及び血管奇形の画像診断

長田周治¹⁾, 田中法瑞¹⁾, 久原麻子¹⁾, 西村 浩²⁾, 安倍等思¹⁾

久留米大学 放射線医学教室¹⁾, 福岡県済生会二日市病院 放射線部²⁾

Vascular Anomalies: Imaging Findings of Vascular Tumor and Vascular malformation

Shuji Nagata¹⁾, Norimitsu Tanaka¹⁾, Asako Kuhara¹⁾, Hiroshi Nishimura²⁾, Toshi Abe¹⁾

Department of Radiology, Kurume University Hospital¹⁾
Department of Radiology, Saiseikai Futsukaichi Hospital²⁾

Abstract

In the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), vascular anomalies are divided into vascular tumors (cellular proliferation and hyperplasia) and vascular malformations (lesions that arise by dysmorphogenesis and exhibit normal endothelial turnover). Differentiating between vascular tumors and malformations is essential because not only their clinical features but also their management and morbidity are quite different. Familiarity with their imaging findings will help radiologists in diagnosing correctly and avoiding unnecessary biopsy. We present US and MR findings of vascular anomalies according to the ISSVA classification and discuss their differences.

Keywords : *ISSVA, Vascular tumor, Vascular malformation*

はじめに

血管性腫瘍は日常臨床で遭遇する機会が多い軟部腫瘍である。理学的所見や経時的な変化、USやMRIなどの画像所見を熟知することで、正確な診断が可能となり、不要な生検を排除出来る。ここでは、近年、広く用いられている国際血管腫・血管奇形学会 (International Society for the Study of Vascular Anomalies; ISSVA) 分類をもとに、血管腫及び血管奇形の画像診断のポイントを概説する。

画像診断の役割

USは特に表在性腫瘍の描出に優れている。

ドップラーエコーを用いることによって容易に流速の評価が可能となる。MRIは軟部組織において高いコントラスト分解能を有しているため、腫瘍の広がり診断や周囲臓器との関係を見る上で有用な検査法である。その他、質的診断や治療方針の決定および効果判定などにも用いられる。病変は皮下脂肪組織に囲まれていることが多いため、脂肪抑制T2強調像またはSTIRが重要なシーケンスである。腫瘍内出血はT1強調画像で高信号となる。感染を合併した場合は、ガドリニウム造影検査にて強い造影効果を示す。造影検査の際には、脂肪抑制を併用する方が、より正確に病変の範囲を評価できる。High-flow

typeかLow-flow typeかの鑑別にはspin echo (SE) またはfast SE法のT1強調画像で速い血流による信号欠損であるflow voidの有無を確認する必要がある。Magnetic Resonance Angiography (MRA)は、動静脈奇形におけるnidusや動静脈shuntの描出に優れる。

ISSVA分類

ISSVA分類の利点は、血管腫と血管奇形を区別することで、適切な診断と治療方針を決定する事が出来ることである。この分類では、腫瘍性あるいは過形成の性格をもつ血管病変を血管原性腫瘍、脈管が異常な吻合や構造をもち増殖所見に乏しい病変を血管奇形と大別している。更に、血管奇形は血流速度からLow-flow typeとHigh-flow typeに分類される。Low-flow typeには静脈奇形、リンパ管奇形、毛細血管奇形が、High-flow typeには動静脈奇形や動静脈瘻がある。

1. 血管性腫瘍 (Vascular tumor)

1) 乳児血管腫 (Infantile hemangioma)

莓状血管腫と同義である。多くは生下時には存在しないが、生後数週で出現し、1～2歳にかけて増大していく(増殖期)。その後は、5～8歳にかけて自然縮小する(退縮期)^{1,2)}。男女比は1:3で女兒に多い。皮下ではstrawberry appearance、深部皮下ではblue appearanceを呈する。増殖期では境界明瞭な分葉形を呈し、T1強調画像で等～低信号、T2強調画像で高信号を呈する。腫瘍内にflow voidを認め、ダイナミック造影では早期より均一に強く造影される。腫瘍は浸潤所見に乏しく、腫瘍の周囲には浮腫は認めない³⁾(Fig.1)。退縮期では、病理学的に線維脂肪組織に置換されるため、T1強調画像で高信号域が出現し、造影効果は低下する⁴⁾。

2) 先天性血管腫 (Congenital hemangioma)

乳児血管腫より稀な腫瘍である。胎生期に発生し、生下時には腫瘍は既に完成している。臨床経過から2つのタイプに分類される。すなわち、14か月以内に完全に退縮する急速退縮型(rapid-involuting type; RICH)と成長に伴い増大する非退縮型(non-involuting type; NICH)である。

外観は腫瘍の周りが虚血に伴いピンク～紫色になり、Pale halo signを呈する。MRI上は、NICHはRICHより線状や索状の脂肪組織が目立つ。RICHと乳児血管腫の画像での鑑別は困難である。

3) カポジ肉腫様血管内皮腫

(Kaposiform hemangioendothelioma)

約半数は生下時に存在する。小児、若年者の四肢の皮下や後腹膜に好発する。浸潤傾向が強く、急激に増大し、半数以上にKasabach-Merritt現象を合併する。その発生機序としては、腫瘍細胞が未熟で、不完全な管腔が増殖している部位を速い流速の血液が通過するため、腫瘍内出血を繰り返し、血小板やフィブリノゲンが消費され播種性血管内凝固症候群(disseminated intravascular coagulation; DIC)の状態となるとされている。なお、Kasabach-Merritt現象という名称は、本疾患が独立した症状の組み合わせを意味する症候群ではなく、血管性腫瘍内で生じている現象により引き起こされる病態であるため、1997年に症候群ではなく現象と呼称すべき、と提唱された⁵⁾。腫瘍の境界は不明瞭、皮膚や皮下脂肪組織は肥厚し、T2強調画像で浮腫性の高信号域やヘモジデリン沈着による低信号域を認める。造影MRIでは強く造影される(Fig.2)。

4) 鑑別を要する疾患

特に血管性腫瘍と鑑別を要する疾患として、乳児型線維肉腫(Fig.3)と横紋筋肉腫がある。この2疾患は皮膚の色調変化や腫瘍内のflow void、Kasabach-Merritt現象様の血液凝固障害などをきたすことがあるため、乳児血管腫やカポジ肉腫様血管内皮腫と間違って診断されることがある。誤診を避けるためには、血管性腫瘍の典型像でない場合は、積極的に生検を行うことが大切である。

2. 血管奇形 (Vascular malformation)

胎生4～10週の末梢血管系形成期の異常により生じる先天性な脈管形成の異常である。毛細血管・リンパ管・静脈・動脈などの単一または複合成分で構成される。生下時から存在し、成長とともに増大すること、そして思春期や妊娠

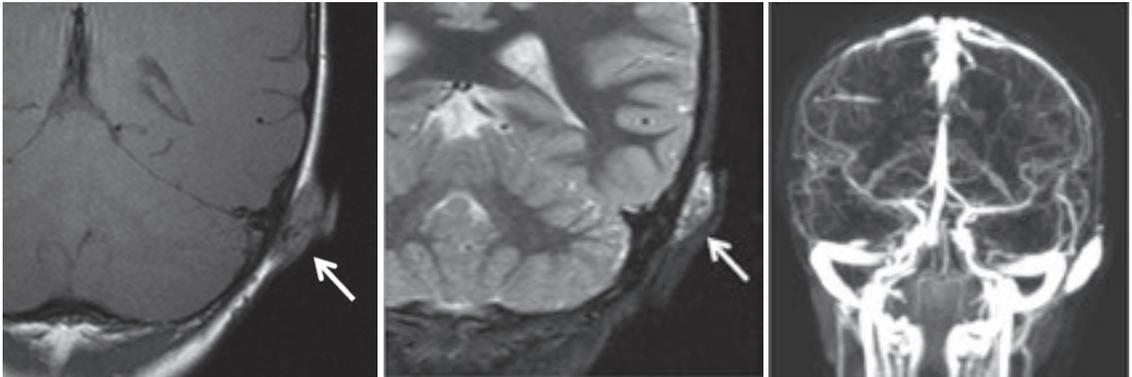


Fig.1 乳児血管腫 5歳 女児
a : T1 強調画像冠状断
b : STIR 冠状断
c : MRA 1st phase

a | b | c

左耳後部に境界明瞭な皮下腫瘍を認める(矢印). 腫瘍は全体的にT1 強調画像で筋肉よりやや高信号, STIRで高信号を呈している. 腫瘍内には, flow voidによる点状の低信号域も混在している. MRAの1st phaseでは, 均一に強く造影されている.

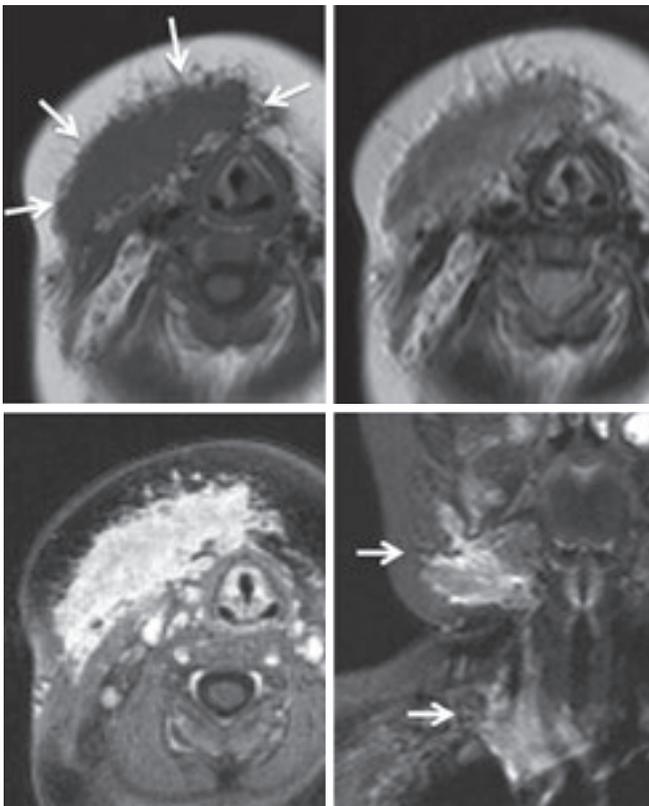


Fig.2 カボジ様血管内皮腫 0歳 女児
a : T1 強調画像
b : T2 強調画像
c : 脂肪抑制造影T1 強調画像
d : STIR 冠状断

生後3か月頃より右顎下部皮下に腫瘍が出現. その後, 急激に増大し, 血小板減少も認めため, Kasabach-Merritt現象を合併したカボジ様血管内皮腫と診断された. 腫瘍は右顎下部から縦隔にかけて, 辺縁不整で浸潤性所見を呈している(矢印). T1 強調画像や画像で低信号, T2 強調画像やSTIRで不均一に低信号を呈している. 脂肪抑制造影T1 強調画像では, 均一に強く造影されている.

a | b
c | d

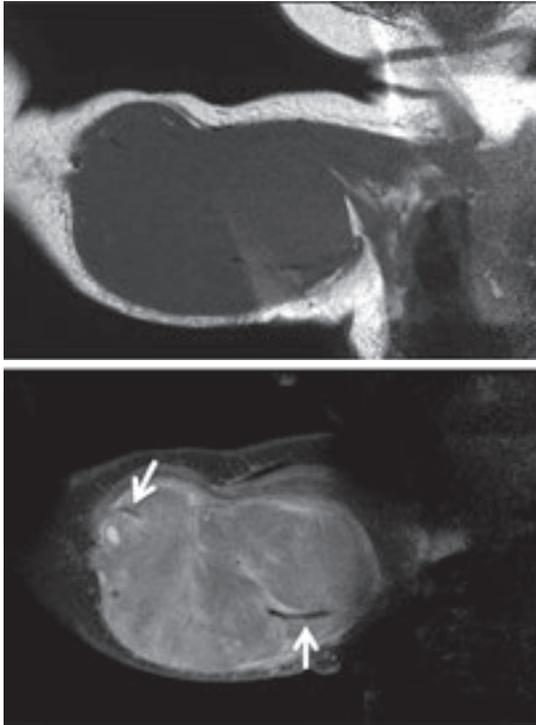


Fig.3 乳児線維肉腫 0歳 女児
 a : T1 強調画像冠状断
 b : T2 強調画像冠状断
 c : 脂肪抑制造影 T1 強調画像冠状断

上腕皮下から筋肉にかけて腫瘍を認める。T1 強調画像で筋肉と等信号、T2 強調画像で高信号を呈している。腫瘍内に flow void による低信号域を認める (矢印)。脂肪抑制造影 T1 強調画像では、均一に強く造影されている。生検にて乳児線維肉腫と診断された。

などホルモンバランスの変化や外傷を契機に増悪しやすいことなどの特徴がある。Low-flow type には静脈奇形、リンパ管奇形、毛細血管奇形が、High-flow type には動静脈奇形や動静脈瘻が含まれる。

1) 静脈奇形 (Venous malformation)

Low-flow type の血管奇形である。海綿状、静脈性、筋肉内、滑膜血管腫と同義。思春期や妊娠を機に増大し、痛みを伴うことがある。青味がかかった色調、柔軟な圧縮性、下垂位や息こらえて怒張するなどの臨床的特徴を有する。発生部位は頭頸部 (40%) や四肢 (40%) が多く、次いで体幹部 (20%) である⁶⁾。US 所見は、蜂巢状～多嚢胞状の低エコー腫瘍を呈する。カラードプラーでは、動脈血流は認めないが、プローブの圧迫により貯留する血流の動きを観察できることが多い。多房性の分葉状腫瘍で、血液で満たされた静脈腔は T2 強調画像で著明な高信号を呈する。静脈石や血栓は、T1 強調画像、T2 強調画像

で点状ないし円形の低信号を呈し、dot sign と呼ばれる。造影 MRI では各房に造影剤の流入を認める (Fig.4)。広範囲の静脈奇形では血液凝固異常 (Localized Intravascular Coagulopathy : LIC) が見られることがあるが、拡張血管内における血栓形成に伴う局所凝固因子消費が主たる病態であり、血小板の減少はごく軽度である。D-ダイマーの上昇は 42% の患者に認められる⁷⁾。血小板の大量消費が主たる病態である Kasabach-Merritt 現象とは自然経過も治療方針も異なる。

Glomuvenous malformation (Fig.5) は、病理学的にグローム細胞に裏打ちされた静脈腔よりなる血管性病変である。外観は青紫色の小さな皮下結節から広範囲におよぶ扁平な皮膚隆起まで様々である。臨床的には圧痛があり、通常の静脈奇形よりも固い。皮膚や皮下脂肪組織などの表層のみではなく、筋肉内などの深部にも発生しうる⁸⁾、腫瘍は T1 強調画像で筋肉よりやや高信号、T2 強調画像で高信号を呈し、造影 MRI で強く均一に造影される。

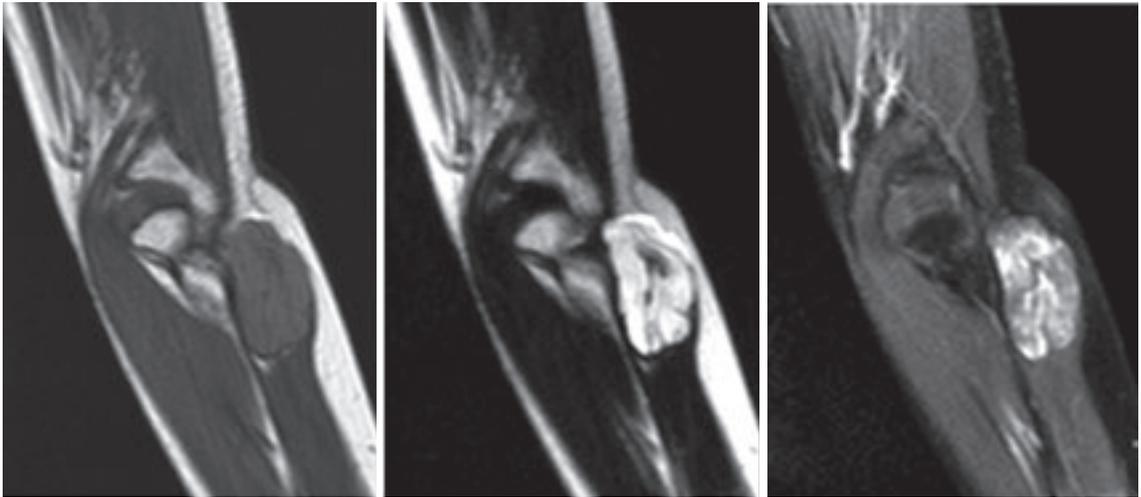


Fig.4 静脈奇形 12歳女児

a: T1 強調画像冠状断

b: T2 強調画像冠状断

c: 脂肪抑制造影T1 強調画像冠状断

a | b | c

腕橈骨筋内に境界明瞭，辺縁分葉形を呈する腫瘍を認める．T1 強調画像で均一に筋肉よりやや高信号，T2 強調画像で著明な高信号を呈している．腫瘍内には薄い低信号の隔壁も認める．脂肪抑制造影T1 強調画像では隔壁で境された各房は不均一に造影される．

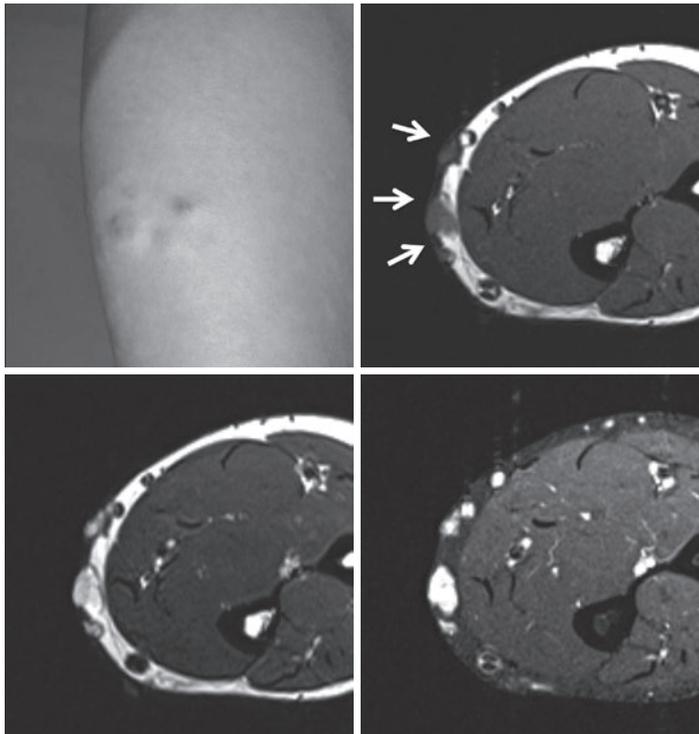


Fig.5 Glomuvenous malformation

20歳代 男

a: 外観

b: T1 強調画像

c: T2 強調画像

d: 脂肪抑制造影T1 強調画像

前腕屈曲側に青紫色の皮下腫瘍を多数認める．T1 強調画像では筋肉より，やや高信号(矢印)，T2 強調画像で高信号を呈し，脂肪抑制造影T1 強調画像では均一に強く造影されている．生検にて Glomuvenous malformation と診断された．

a	b
c	d

2) リンパ管奇形 (Lymphatic malformation)

Low-flow type の血管奇形である。リンパ管腫と同義。囊胞の形態により macrocystic, microcystic, mixed type に分類される。静脈奇形と違い柔軟な圧縮性はなく、透明なリンパ液が吸引される。皮下組織や血管などに沿って浸潤性に存在し、好発部位は頸部 (70~80%) と腋窩 (20%) である⁶⁾。macrocystic type の US 所見は、腫瘤は様々な形態の無エコーな腔構造を呈し、カラードプラでは内部に血流は認めないが、静脈奇形との鑑別が困難な場合もある。内部に出血や感染を伴うと不均一なエコーレベルを呈する。明瞭な囊胞腔は、T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で強い高信号を呈する。出血を伴うと T1 強調画像で高信号となり fluid-fluid level を形成する。造影 MRI では壁や隔壁のみ軽度造影されるが、感染を合併すると強く造影される (Fig.6)。microcystic type の病変部の皮膚は厚く、やや硬

い。US では境界は不明瞭で、無数に存在する隔壁により高エコーを呈する。

3) 毛細血管奇形 (Capillary malformation)

Low-flow type の血管奇形である。単純性血管腫、ポートワイン母斑、毛細血管拡張と同義。生下時に既に存在しているが、気付かれないことがある。真皮浅層における毛細血管の拡張であり、境界明瞭で隆起しない紅色斑として認められる。加齢に伴い暗赤色になり、皮下脂肪組織は厚く、痛みを伴うことがある。MRI では肥厚した皮下脂肪組織に一致して T2 強調画像で境界不明瞭なやや不均一な高信号を呈する。ダイナミック造影では細動脈を反映し動脈相より造影される所見と漸増的に造影される領域を認める (Fig.7)。毛細血管奇形は解剖学的に細動脈レベル以下の動脈が関与しているため、次に述べる High-flow type の代表的疾患である動静脈奇形

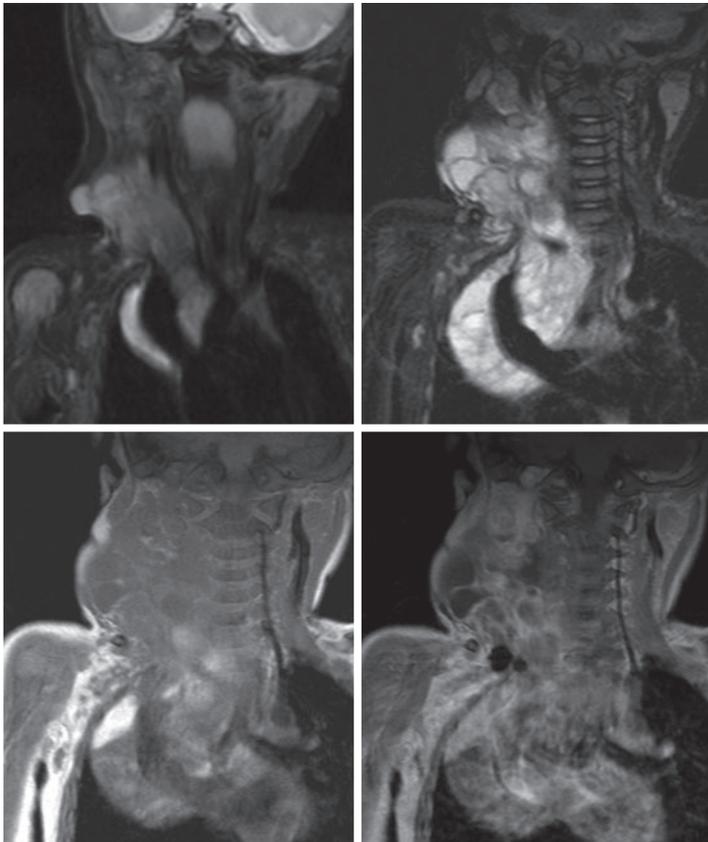


Fig.6 リンパ管奇形 macrocystic type 12か月男児

- a : 脂肪抑制 T2 強調画像 (感染合併前)
- b : 脂肪抑制 T2 強調画像 (感染合併後)
- c : T1 強調画像 (感染合併後)
- d : 脂肪抑制造影 T1 強調画像 (感染合併後)

右頸部から縦隔にかけて境界明瞭、辺縁分葉形を呈するリンパ管奇形を認める。感染合併後では、腫瘤は著明に増大し、厚い隔壁が出現している。T1 強調画像で出血による高信号域も認める。脂肪抑制造影 T1 強調画像では壁や隔壁を主体に強く造影されている。

a	b
c	d

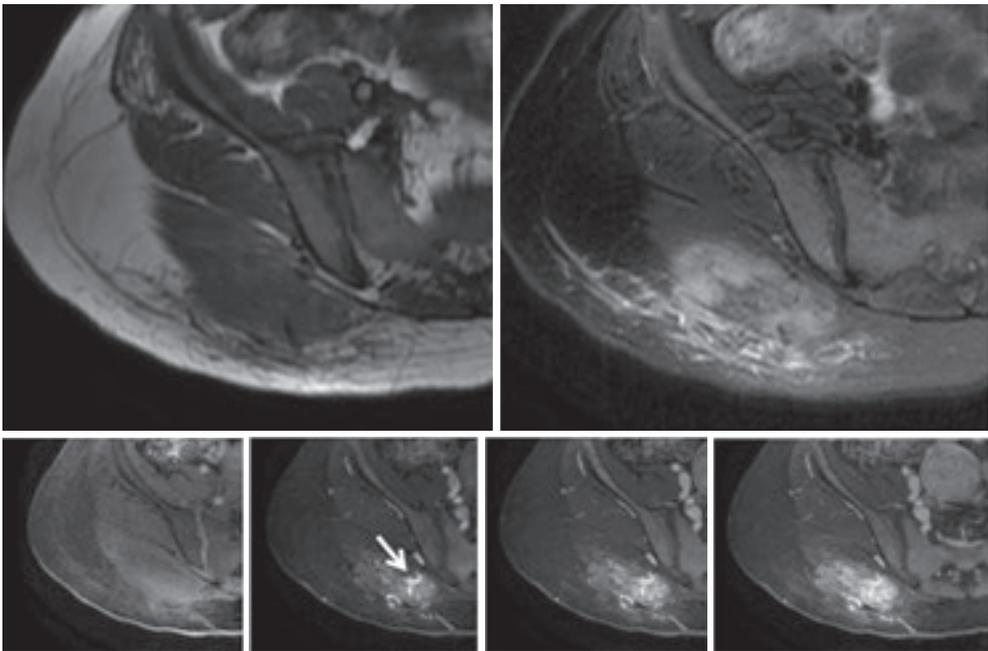


Fig.7 毛細血管奇形 40歳代女性

- a: T1 強調画像
 b: 脂肪抑制T2強調画像
 c: ダイナミック造影

1年間続く痛み右臀部痛にて受診。臀部の皮下から臀筋にかけて、境界不明瞭な腫瘤を認める。T1 強調画像では筋肉と等信号，脂肪抑制T2強調画像では不均一に高信号を呈している。ダイナミック造影では，動脈相にて細動脈は造影され(矢印)，その他の部位は漸増的に造影されている。

a | b
 c

ほど早い血流ではない。毛細血管奇形はSturge-Weber syndromeやKlippel-Trenaunay syndromeの一病変のことがある。

4) 動静脈奇形 (Arteriovenous malformation)

High-flow typeの血管奇形である。毛細血管を介さない動静脈の吻合異常であり、動静脈シャントを単一～複数有する。シャント部は異常血管の集合体であるnidusや様々な太さの動静脈瘻を形成し、流入・出血管の拡張・蛇行・瘤化など2次的変化を伴う。動静脈奇形の臨床症状はSchöbinger分類を用いる (Table1)⁹⁾。MRIでは拡張した流入動脈がflow voidとして認められる (Fig.8)。MRAの動脈相では流入動脈や流出静脈が同時に描出されることが特徴であり、立体構造を見るのに有用である。なお、3D fast

gradient echo (GRE) をベースにエコーシェアリング法を利用し、高い時間分解能と空間分解能を両立可能としたDynamic Time-Resolved MRAでは、全ての3D-dataを1秒で得る事ができ、DSAに近い画像を撮影する事ができる¹⁰⁾。そのため、動静脈奇形における流入動脈のみの画像やshunt部の同定も可能となる。Siemens社ではTWIST (time-resolved angiography with interleaved stochastic trajectories) やTREATS (time-resolved echo-shared angiographic technique)、GE社ではTRICKS (time-resolved imaging with contrast kinetics) やTRACK (time-resolved angiography with keyhole) と呼ばれる。

5) 混合型 (Complex-combined vascular malformation)

実際は、血管奇形は単独ではなく、複数の成

Table 1 Schöbinger 分類

Stage I	静止期	皮膚の紅潮，発赤
Stage II	拡張期	異常拍動音の聴取，増大
Stage III	破壊期	疼痛，潰瘍，出血，感染
Stage IV	代償不全期	心不全

参考文献 9)より引用

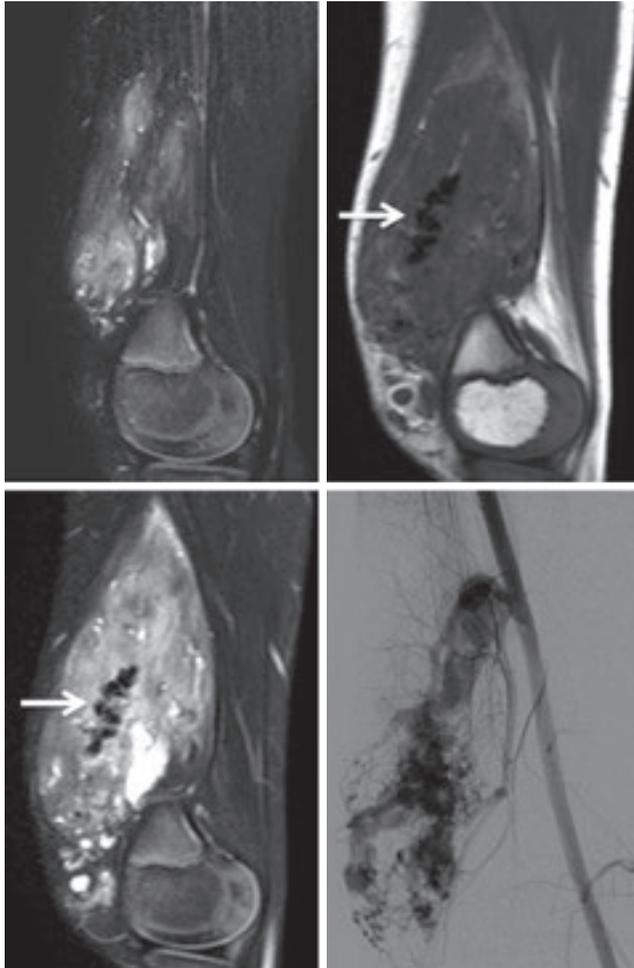


Fig.8 動静脈奇形 7歳男児 Schöbinger 分類 stage II(拡張期)
 a: 脂肪抑制T2強調画像矢状断
 b: T1強調画像矢状断(12か月後)
 c: 脂肪抑制T2強調画像矢状断(12か月後)
 d: 血管造影(12か月後)

大腿四頭筋に存在する動静脈奇形は、12か月後のMRIでは増大し、拡張した動脈によるflow voidが明瞭化している(矢印)。血管造影では、浅大腿動脈からのmuscle branchの著明な拡張蛇行と動静脈shuntによりearly venous returnを認める。

a	b
c	d

分が混在する場合も多く、その場合は存在する成分を列挙して呼ぶ。例えば、毛細血管奇形と静脈奇形が混在している場合は毛細血管静脈奇形 (Capillary-venous malformation; CVM) となる。他に、CLM (Capillary-lymphatic malformation),

LVM (Lymphatic-venous malformation), CLVM (Capillary-lymphatic-venous malformation), AVM-LM, CM-AVMなどがある。

まとめ

血管性疾患はISSVA分類に従って、適切な診断と治療方針を決定する事が出来る。検査法は、簡便で流速評価が可能なUSやコントラスト分解能に優れるMRIが有用である。また、放射線被ばくがないため、乳児や小児に多い血管腫及び血管奇形に対し、繰り返し検査を行うことが出来る点で必須の検査法と言える。

●文献

- 1) Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY : Pediatric softtissue tumors and pseudo-tumors : MR imaging features with pathologic correlation. Part1. Imaging approach, pseudo-tumors, vascular lesions, and adipocytic tumors. *RadioGraphics* 2009 ; 29 : 887-906.
- 2) Behr GG, Johnson C : Vascular anomalies : hemangiomas and beyond. Part1. Fast-flow lesions. *AJR Am J Roentgenol* 2013 ; 200 : 414-422.
- 3) Dubois J, Alison M : Vascular anomalies : what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol* 2010 ; 40 : 895-905.
- 4) Fayad LM, Hazirolan T, Bluemke D, et al : Vascular malformations in the extremities : emphasis on MR imaging features that guide treatment options. *Skeletal Radiol* 2006 ; 35 : 127-137.
- 5) Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HP, et al : Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with Kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1997 ; 100 : 1377-1386.
- 6) Moukaddam H, Pollak J, Haims AH : MRI characteristics and classification of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol* 2009 ; 38 : 535-547.
- 7) Domp Martin A, Acher A, Thibon P, et al : Association of localized intravascular coagulopathy with venous malformations. *Arch dermatol* 2008 ; 144 : 873-877.
- 8) Shaikh R, Alomari AI, Mulliken JB, et al : Sub-fascial involvement in glomuvenous malformation. *Skeletal Radiol* 2014 ; 43 : 895-897.
- 9) Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, et al : Arteriovenous malformations of the head and neck : natural history and management. *Plast Reconstr Surg* 1998 ; 102 : 643-654.
- 10) Kramer U, Ernemann U, Fenchel M, et al : Pretreatment evaluation of peripheral vascular malformations using low-dose contrast-enhanced time-resolved 3D MR angiography : initial results in 22 patients. *AJR Am J Roentgenol* 2011 ; 196 : 702-711.
- 11) Domp Martin A, Vikkula M, Boon LM : Venous malformation : update on etiopathogenesis, diagnosis & management. *Phlebology* 2011 ; 25 : 224-235.

3. 血管腫・血管奇形の病理診断の実際

森井英一

大阪大学大学院医学系研究科病態病理学・病理診断科

Diagnostic pathology in vascular malformation and vascular tumors

Eiichi Morii

Department of Histopathology and Diagnostic Pathology, Osaka University Graduate School of Medicine

Abstract

Vascular lesions are classified into malformation and tumor according to the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) classification. These lesions are microscopically diagnosed with the combination of various staining and immunohistochemical techniques. Vascular malformation is classified with the character of endothels covering the malformed vessels, such as venous malformation, capillary malformation, and arteriovenous malformation. Vascular tumors arising in the perinatal period are infantile hemangioma and congenital hemangioma. These two lesions are difficult to distinguish by conventional hematoxylin and eosin staining, but immunohistochemical analysis on glucose transporter expression is a powerful tool for distinguishing them. Here, the diagnostic pathology of vascular malformation and tumor is summarized.

Keywords : *ISSVA classification, Pathology, Vascular malformation, Vascular tumor*

はじめに

従来、病理診断において脈管が多く集まり目立つ病変を一括して「血管腫」と呼称してきた。これまで海綿状血管腫と病理診断されてきた病変では、不規則に拡張した血管の集簇する組織像がみられる。しかし、この病変では拡張した血管の内皮細胞は腫瘍性には増殖していない。血管腫や血管奇形にターゲットを絞った学会である国際血管腫・血管奇形学会 (International Society for the Study of Vascular Anomalies ; ISSVA) では、この内皮細胞の性質に着目し、血管の目立つ病変を「奇形」と「腫瘍」に大別した。海綿状血管腫と呼称されてきた病変は静脈の奇形であることがわかっており、現在では静脈奇形と病理診断される。

ISSVAによる提唱された血管病変の分類 (ISSVA分類) は最も新しくは2014年に改訂されたが、血管病変を腫瘍性の性格をもつ「(真の)血管腫」と、病変を構成する脈管が異常な吻合や構造をもつが増殖所見に乏しい「血管奇形」に大別するという基本姿勢は最初から変わっていない。本稿では、血管奇形と血管腫における病理組織の実際について概説する。

病理診断の手順

血管腫や血管奇形は、文字通り血液の豊富な病変である。通常、病変を診断する場合、まず外科的に摘出する前に、病変の一部が生検標本として病理診断科に提出される場合が多い。しかし、血管腫や血管奇形の場合、生検による出血で合併症

を生じる可能性があり、病理には大抵外科的に摘出された標本が提出される。マクロで全体を観察し、次に割を入れて断面を調べる。前述の静脈奇形の場合は大小に拡張した血液を入れた腔がみられ、一見スポンジ状である (Fig.1)。このマクロ像より海綿状血管腫と命名されたことは容易に想像される。静脈奇形に対し毛細血管奇形と呼ばれる病変では、より腔の直径が小さくなる。その場合、もはや腔は確認できず、一見充実性の断面像を呈する (Fig.2)。血管性の腫瘍は赤色調で充実性の断面である (Fig.3)。悪性腫瘍である血管肉腫では細胞増殖が強く、血管腔が目立たないようなものもあり、その場合は赤色調を呈さない。

断面のマクロ像を確認した後、代表的な病変を切出し、顕微鏡で観察できるミクロ標本を作成する。この時、明らかに壊死をきたした部分は避け、

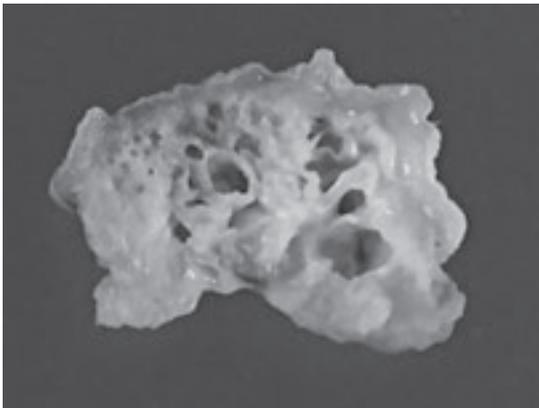


Fig.1 静脈奇形のマクロ像。大小不同の血液を入れた腔を認める。

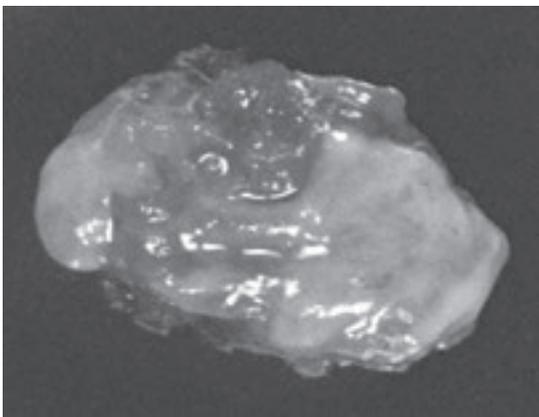


Fig.2 毛細血管奇形のマクロ像。静脈奇形と比較して、充実様である。

できるだけ viable な病変について標本を作成するようにする。また、全体とは異なる色調をきたした部分があれば、その部分についても標本を作成する。

顕微鏡による病理診断の実際－染色について

顕微鏡で観察する場合の最も基本的な染色方法はヘマトキシリン・エオジン染色 (HE 染色) である。学生時代に顕微鏡を用いた組織実習でスケッチした経験をお持ちの方も多いだろうが、その時に最も多く観察した色が HE 染色を施された色である。核が青紫に、細胞質が淡赤色に染色される。HE 染色で淡赤色に染まる厚い壁をもつ円形の管腔が動脈であり動脈の近傍に存在し、動脈壁よりも薄い壁をもち、拡張した不整形の形状を示す管腔が静脈である。動脈、静脈に対し、毛細血管は扁平な内皮細胞に覆われた細い管腔で厚い壁構造をもたない。リンパ管は HE 染色のみで毛細血管と鑑別することは困難であるが、一般には赤血球を含むものが毛細血管、含まないものがリンパ管と考えられる。両者を正確に見分けるためには、後述の免疫染色が必要である。

HE 染色に対し、それ以外の色素で染める方法を特殊染色という。脈管の染色でよく用いられる特殊染色は Elastica van Gieson (EVG) 染色で、この染色では弾性線維が青黒く染まる。動脈の壁は内弾性板、外弾性板と呼ばれる二層の弾性線維があるのに対し、静脈壁では薄く不明瞭な弾性線維

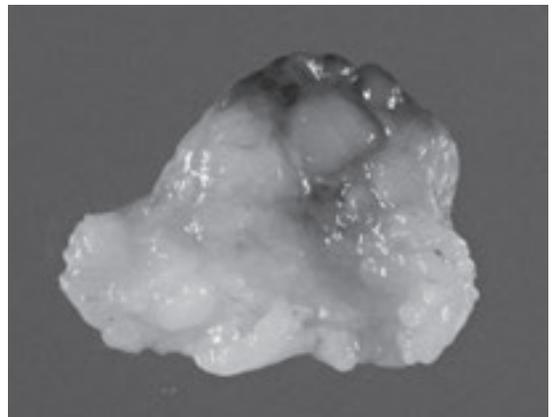


Fig.3 血管腫のマクロ像。典型的なものは暗赤色調を呈する。

層がみられるのみである。後述する奇形性の血管では動脈か静脈かの判断が困難な例も多く、EVG染色を施行して動脈の性格か、静脈の性格か、あるいはそのどちらでもないか判定する。

HE染色や特殊染色に対し、免疫染色では特定の蛋白質のみを描出する。目的蛋白質に特異的に結合する抗体を組織に加え、加えた抗体の局在を調べる。HE染色や特殊染色で見分けのつかなかった毛細血管とリンパ管も、各々に特徴的な蛋白質(毛細血管の場合はCD31やCD34、リンパ管の場合はpodoplanin)を免疫染色で描出すれば判別可能となる。免疫染色は病理診断における強力なツールで、一見同じようにみえる紡錘形の細胞も、平滑筋の性格をもつか、血管の性格をもつか、神経の性格をもつか、などを見分けることができる。血管腫や血管肉腫は軟部腫瘍に含まれるが、軟部腫瘍の診断をHE染色のみで行うことは不可能で、様々な抗体を用いた免疫染色を組み合わせることで病理診断している。免疫染色を利用すれば細胞の増殖状態もわかり、腫瘍の悪性度の目安として用いることもできる。

顕微鏡による病理診断の実際-病変の検討方法

脈管の腫瘍性増殖も、奇形的な脈管が拡張した状態も、血管やリンパ管が「目立つ」という意味では同じである。ISSVA分類提唱前は、この血管やリンパ管が「目立つ」状態を一括して「angioma」、つまり「hemangioma(血管腫)」あるいは「lymphangioma(リンパ管腫)」と呼んだ。ところが、従来「血管腫、リンパ管腫」とされてきた病態の中には、臨床的に腫瘍というには違和感のある病態が存在している。これらの病態を「腫瘍」ではなく「血管奇形」として扱うことを提唱したのがISSVA分類である¹⁾。要するにISSVA分類は、血管やリンパ管が「目立つ」病変を、構成する細胞の増殖の有無により「angioma(血管腫、リンパ管腫)」と「malformation(奇形)」に大きく分けたものである。

2002年に改訂された骨軟部腫瘍のWHO分類²⁾では、「良性的血管病変が、奇形であるのか真の腫瘍であるのか、反応性の病変であるのかについて決定することは、しばしば困難である」と記載されている。病理診断の世界でもISSVA分類が完全

に浸透しているわけではなく、2013年に改訂されたWHO分類³⁾でもISSVA分類では奇形と分類される病変を「angioma」として記載している。

顕微鏡を用いて病理診断を行う場合、まず、標本全体を弱拡大で観察し、血管やリンパ管を構成する細胞そのものが増殖しているのか、血管やリンパ管の構造に異常があるのかを判定する。内皮細胞の腫大、核小体顕在化を伴い、明らかに細胞数自体が増加している場合には、増殖性の病変と判断する。細かく見て行けば迷うこともあるが、全体を弱拡大で俯瞰し、細胞が「増えている」という印象があれば、たいていは腫瘍である。次に、増殖や奇形を呈している細胞の性質を免疫染色や特殊染色で検討し、年齢、性別、いつから存在する病変であるか、さらに肉眼所見や画像所見の情報を加味し、病理診断を決定する。

血管奇形の病理診断

血管奇形は、構造異常を呈する脈管が動脈、静脈、毛細血管、リンパ管のいずれの性状をもつかで、動脈奇形(Arterial malformation, AM)、静脈奇形(Venous malformation, VM)、毛細血管奇形(Capillary malformation, CM)、リンパ管奇形(Lymphatic malformation, LM)に分類される。複数の成分が混在する病変も多く、その場合は存在する成分を列挙する。例えば、毛細血管静脈奇形(Capillary-venous malformation, CVM)やリンパ管静脈奇形(Lymphatic-venous malformation, LVM)などである。動脈奇形は単独で存在することはほとんどなく、動脈と静脈の中間的な血管をもち、動静脈奇形(Arterio-venous malformation, AVM)の形態を呈する(Fig.4)。

最も多い血管奇形はVMである。VMでは結合組織中にいびつに拡張した血管がみられる(Fig.5)。その壁には薄い弾性線維や平滑筋層が存在し、EVG染色や平滑筋マーカーであるSmooth muscle actinに対する免疫染色で診断できる。拡張血管の中に血栓が形成され、石灰化(画像所見でみられる静脈石)を伴うことが多い。

CMはVMと比較して拡張した血管の形状に張りがあり、円形に近い。場合によってはCMの血管周囲に厚い壁が認められ、動脈成分と鑑別が困難なこともあるが、EVG染色により弾性線維を

染色することで判別できる。LMがCM, VMに混在することもある。この場合、CMやVMの内皮細胞とLMの内皮細胞をHE染色のみで判別することは困難である。免疫染色による内皮細胞の染色は重要で、HE染色で単にVMと考えていた病変にpodoplaninに対する免疫染色を行うと、実はリンパ管静脈奇形 (Lymphatic-venous malformation, LVM) であった症例も多い。

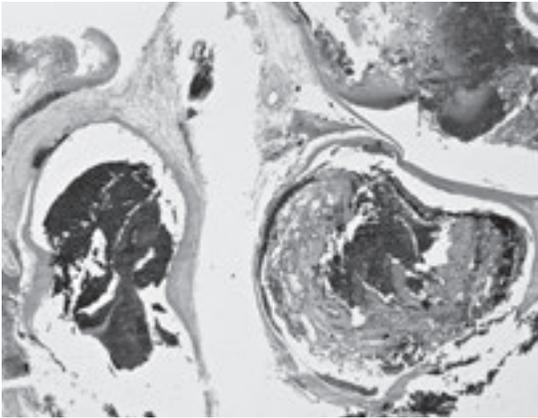


Fig.4 AVMの組織像(HE染色). 比較的厚い壁をもつ血管成分が増加する。ただし、EVG染色を行っても、血管壁には内弾性板と外弾性板がみられず、動脈でも静脈でもない中間的な性格をもつ。20倍。

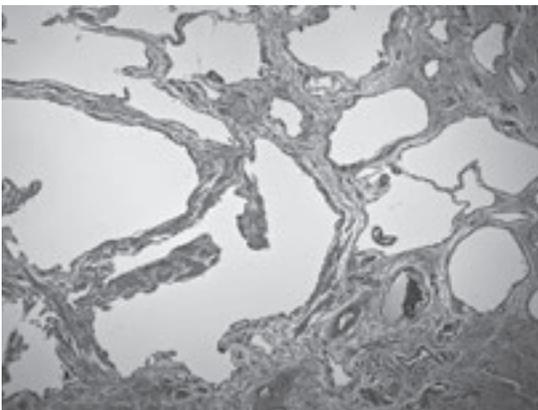


Fig.5 静脈奇形の組織像(HE染色). 不規則に拡張した血管が目立つ。40倍。

血管腫の病理診断

幼少時に存在する血管腫として、乳児血管腫、先天性血管腫などがある。乳児血管腫は生下時には存在しないが、生後増大をはじめ、やがて消退する。増大する時期には内皮細胞や周皮細胞(内皮細胞の周囲に存在する細胞)の著明な増生が前面に立ち、血管腔はわずかにスリット状にみられる程度である。消退が始まれば、丸く開いた血管腔が目立つようになり(Fig.6)、やがて内皮細胞や周皮細胞はアポトーシスに陥って、最終的には肥厚した基底膜のみがみられるようになり、最終的には病変部の大半が脂肪に置換される。乳児血管腫の大きな特徴は、増大する時期から消退する時期までいずれの時期においても、グルコースのトランスポーターの一種であるGLUT-1の免疫染色で、内皮細胞が陽性を示すことである⁴⁾。他の血管腫や血管奇形では内皮細胞はGLUT-1陰性であることより、決定的な鑑別方法として用いられる。

乳児血管腫が生下時には存在しないのに対し、先天性血管腫は生下時から存在する。その後、病変が縮小するものをRapidly involuting congenital hemangioma (RICH)、縮小しないものをNon-involuting congenital hemangioma (NICH)と呼ぶ。2014年に改訂されたISSVA分類では、RICHとNICHの中間的な性格をもつ疾患としてPartially involuting congenital hemangiomaが新たに加えられた。RICH, NICH, その中間的な性格をもつ

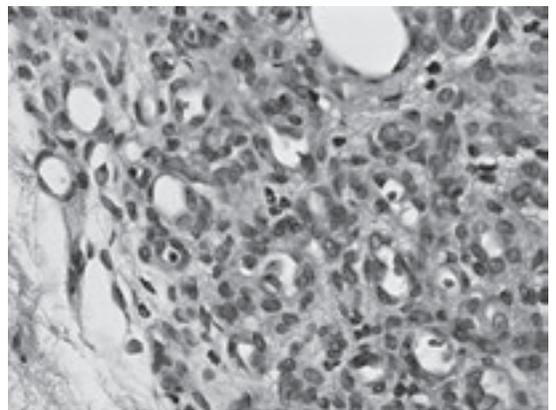


Fig.6 乳児血管腫で退縮の始まった時期の組織像(HE染色). 血管内腔が確認される。増殖期の乳児血管腫では、血管内腔はほとんど確認されない。400倍。

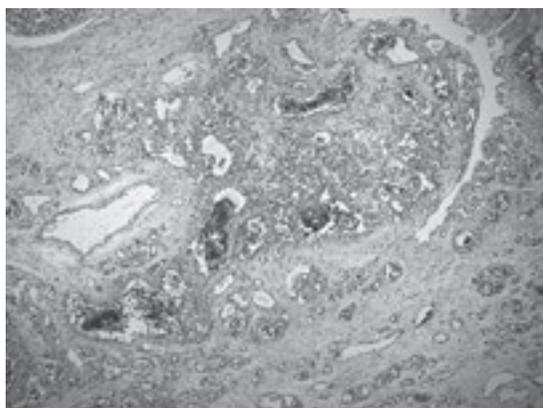


Fig.7 先天性血管腫の組織像 (HE 染色). 拡張した静脈性血管の周囲に内皮細胞や周皮細胞が増殖する. 40倍.

先天性血管腫を病理組織学的に鑑別することは困難である. 先天性血管腫では, 拡張した静脈性血管の周囲に内皮細胞や周皮細胞が増殖して小葉構造をとる. この小葉の周囲には線維成分が多く存在する傾向にある (Fig.7) が, 乳児血管腫でも同様の組織像をとることがある. 上述のように GLUT-1 の免疫染色が診断の決め手となる.

おわりに

これまで血管腫と呼称されていた病変が, ISSVA 分類の確立により, 内皮細胞の性状から血管奇形と血管腫に分類されるようになった. 両者は治療方法や経過も異なり, 鑑別することは重要である.

●文献

- 1) Enjolras O : Classification and management of the various superficial vascular anomalies: Hemangiomas and vascular malformations. *J Dermatol* 1997 ; 24 : 701-710.
- 2) Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. eds, IARC Press, 2002.
- 3) WHO classification of tumours of soft tissue and bone. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoom P, Mertens F. eds, IARC Press, 2013.
- 4) North PE, Waner M, Mizeracki A, et al : GLUT1 : A newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. *Hum Pathol*, 2000 ; 31 : 11-22.

特集

第50回日本小児放射線学会学術集会

シンポジウム「急性腹症の超音波診断-超音波はCTを超えられるか?」

[基調講演]

小児消化管と腹部超音波

—急性腹症において超音波はCTを超えられるか—

余田 篤

大阪医科大学泌尿生殖発達医学講座 小児科

Pediatric gastrointestinal diseases and trans-abdominal ultrasonography

Atsushi Yoden

Department of Pediatrics, Osaka Medical College

Abstract

Trans-abdominal ultrasonography in pediatric acute abdomen is the first imaging modality. Most emergency departments have ultrasound equipment. We often do the ultrasound with blood examination after taking a history and inspection. For the long-term future of the child, the lack of radiation exposure of ultrasound is an important advantage unlike CT. Ultrasound is priority than CT in facilities where there are operators who can perform the sonographic examination.

It is important to select ultrasound or CT after understanding the properties of both rather than discussing their relative merits and demerits. The chairman give the theme, “ultrasound in the acute abdomen surpasses CT”, and we presented the ultrasound advantages by using our cases.

Keywords : *Abdominal Ultrasonography, Abdominal CT, Acute Abdomen*

緒言

小児の急性腹症において腹部超音波検査(以下超音波)はなくてはならないimaging modalityである。日常臨床においてほとんどの救急外来には超音波機器が常備されていて、問診をして、診察をした後に、血液検査などとほとんど同時に超音波が施行されることもしばしばある。また、将来の長い小児にとって、超音波はCTと異なり全く被ばくがないことは重要な長所である。以上の点から超音波を施行できる術者がいる施設ではCTより超音波が優先されることが多い。

超音波とCTの優劣を論じることよりも、両者の特性を理解して使い分けることが重要であるが、今回、会長より与えられたテーマが、「急性腹症において超音波はCTを超えられるか」という

命題であり、自験例を提示して、超音波の利点を中心に筆者の考えを提示した。

急性腹症と超音波

急性腹症では、治療開始までの時間的余裕の有無と内科治療か外科治療かの決定が必要で、短時間で確定診断をすることが要求される。小児の急性腹症における特性として問診が困難なことが多く、疼痛時では検査に際して鎮静を必要とすることもある。もちろん担当医は急性腹症をきたす疾患群において、年齢別に発症しやすい疾患を熟知しておくことも必要である。

筆者はショックなど1時間も検査に費やせない患児では数分の超音波とCTを連続して検査する場合もある。しかし、実際には点滴などの初期治

療を除けば、治療開始までに数時間程度の余裕のあることが多く、このような症例では超音波に費やす時間は必ずしも数分ではなく、確定診断と治療方針の決定のために慎重に十分時間をとって超音波検査を施行することもある。この過程で画像診断は超音波のみで十分か、CT、MRIなど他の画像検査が必要かを考慮する。以上のことは日常診療に際しては当然のことであるが、若い先生には再確認の意味で、順序だった検査の選択と、各種画像検査の特性を理解して選択することを再認識していただきたい。近年、科を問わず、CTが濫用といっても言い過ぎではないように、若い先生がCTを多用しすぎることが問題となっている。いいかえると丁寧な問診と身体所見の評価や、詳細な単純X線写真の読影がおろそかになることにつながる。

急性腹症において超音波はimaging modalityの第一選択肢であり、われわれも超音波を日常頻用している。急性腹症において超音波と腹部CT検査(以下CT)の優劣を論ずることは困難であるが、両者の画像診断について自験例を中心に筆者の考えを提示する。

超音波の特徴

1) 超音波の長所

- a) 簡便で、被ばくがない。このことは放射線感受性が高い小児にとっては発癌を考慮すると非常に重要である。
- b) 消化管の蠕動運動などの動きをリアルタイムで観察できる。具体的には、腸閉塞での腸蠕動低下、感染性腸炎などの腸蠕動亢進などの鑑別は容易である。
- c) CTより空間分解能が高く、数mmの違いが計測できる。具体例として、嚢胞性リンパ管腫などでは超音波で内部隔壁が容易に観察され多胞性が観察できるが、CTではしばしば単胞性嚢胞として描出される。
- d) 血流が評価できる。炎症部位で血流が増加することが知られていて、CTより局所的な血流評価が可能である。
- e) 探触子によるピンポイントの圧痛が評価できる。胃、十二指腸、膵臓の痛みの鑑別、小腸と大腸の痛みの鑑別、虫垂と虫垂以外の圧痛

などが触診より詳細に、しかも容易に評価できる。

- f) 腹腔内リンパ節の観察が容易である。5～10mm以上のリンパ節腫脹はCTで描出されるが、超音波では3～6mmの腫脹や、楕円形でなく、球形に腫脹したリンパ節が観察できる。
- g) 繰り返して検査を施行でき、麻痺性腸閉塞や虫垂炎の内科治療などでは、必要であれば毎日の観察が可能である。
- h) 医療費がCTより安い。また、都市部の基幹病院だけでなく地方の中小規模の病院でも容易に超音波機器を導入でき活用できる。

2) 超音波の短所

- a) 習熟度(技量)の違いで評価が異なり、CTより客観性が劣る。
- b) 消化管ガス、骨は観察が困難である。消化管ガスの圧排はcompression methodとして知られているが、腸閉塞のガスで拡張した腸管ループの観察はCTより困難である。
- c) 腹部全体を網羅した観察をすることはCTより困難である。消化管ガスの背側、ガスで充満した腸管ループの集簇した部位の観察、肋骨の背部の観察などは初心者には難しい。
- d) 充実臓器の挫傷の検索はCTより感度が低い。通常の設定では肝臓の挫傷などではゲインを落としたり、ドプラなどを使わないと、見落とすことが多い。
- e) 詳細な観察には複数の探触子が必要である。コンベックス型だけでなく、リニア型探触子も必要で、さらに新生児ではより幅狭の探触子も常備しておく方が望ましい。
- f) 肥満傾向の患児では観察精度が低下する。当たり前であるが、肥満児では正常虫垂も含めて腹部臓器の描出が困難である。

小児の急性腹症をきたす疾患

小児の急性腹症をきたす疾患を網羅することは字数の関係で不可能で、他稿を参照していただき¹⁴⁾、学会で提示した疾患の一部を紹介する。

- 1) 嚢胞性リンパ管腫(ISSVA分類;リンパ管奇形⁵⁾)
大網嚢腫などの腸間膜嚢腫の多くが本症であ

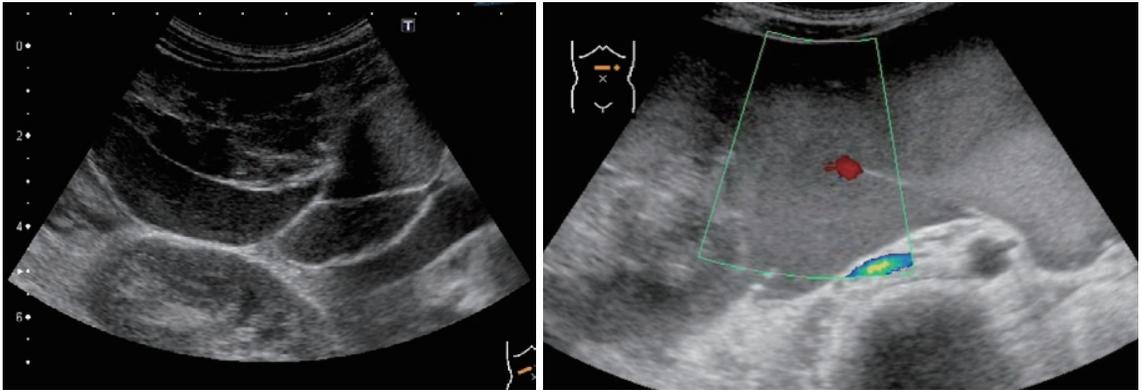


Fig.1 囊胞性リンパ管腫. 7歳の女児で嘔吐と腹痛で受診

- a: 右上腹部横断像で右腎の腹側に多胞性囊腫として観察された。内部隔壁が観察され、内容は無エコーではなく、デブリが観察される。
- b: aのデブリなどをドプラで観察すると拍動性の出血がリアルタイムで観察され、緊急手術となった。
- c: a,bのCT冠状断像。大きな右腹部腫瘍が観察され、腫瘍内の一部は凝血塊を示唆されたが、内部隔壁や拍動性の出血は全く撮像されていない。

ともあり、カラードプラで囊胞内の動脈性出血が観察され、緊急手術をした例もある。

2) 重複腸管

正常腸管以外に正常腸管に沿って、腸間膜付着側に平行して、重複腸管が存在する。口から肛門までのすべての消化管にみられるが、回腸に多くみられ、しばしば異所性組織を有する。形態は正常腸管と交通することも、閉鎖腔のこともある。超音波は腸管に沿って、嚢腫状ないし管状に無エコーの腫瘍として観察され、腫瘍の壁構造が五層の消化管の構造を持つことが、腸間膜嚢腫との鑑別となる。隣接する腸管と腸管壁を一部共有する所見 (inner limb layer sign) が得られれば確定診断となる (Fig.2) が、CTでは五層構造やinner limb layer signの観察は困難である。

3) 出血性腸炎

起炎菌はE.coli O 157のことが多く、成人よりも乳幼児ほど重症なことが多い。軽症では腹痛と下痢で通常の急性腸炎で治癒するが、他の細菌性腸炎に比較して、炎症による消化管粘膜のびらんや潰瘍の程度が著しいことが多く、鮮血色の血液



a | b
c |

り、囊胞性リンパ管腫は胎生期の発生過程において、リンパ組織にリンパ液の滞留が起こり発生し、発生部位は頸部や腋窩が多いが、腹腔内にも発生する。腹腔内発生では、囊胞性のためによりサイズが大きくても腹部腫瘍として触知困難なことが多い。単胞性のことも多胞性のこともあるが、一般に多胞性のことが多い。多胞性では、超音波で詳細に内部隔壁が描出されるがCTではほとんどが単胞性として撮像され、CTで隔壁を捉えられることは少ない (Fig.1)。内部エコーは原則として無エコーのことが多いが、感染や出血等を合併するとデブリ様にエコー輝度を持つ。囊胞壁は消化管の五層構造を有しないことが重複腸管との鑑別である。また、囊胞内出血で貧血をきたすこ

が混入した粘液血性下痢便がみられやすい。他の細菌性腸炎より腹痛の程度が強いことが多く、急性腹症として受診され、虫垂炎の疑いで開腹されることもある。合併症として神経症状や腎不全を呈する溶血性尿毒症症候群があり、溶血性尿毒症症候群に関しても早期診断が望ましく、超音波は有用である。

E.coli O 157 などによる腸炎ではしばしば、第三層を中心とした全大腸の著しい壁肥厚を呈する (Fig.3)。腫脹した腸管の短軸像はtarget様に見える。この肥厚は右側大腸の傾向がある。しかし、全大腸、あるいは左側大腸の壁肥厚の方が著しいこともある。また、右下腹部痛を訴えて、虫垂炎と鑑別が必要なこともある。通常の腸炎よりも粘膜病変が強い場合が多く、腫脹した大腸を探触子で圧迫すると強い痛みを訴え、少し圧迫部位を結腸からずらすと圧痛は明らかに軽快する。超音波で腸管壁肥厚は容易に観察でき、回盲部から離れ

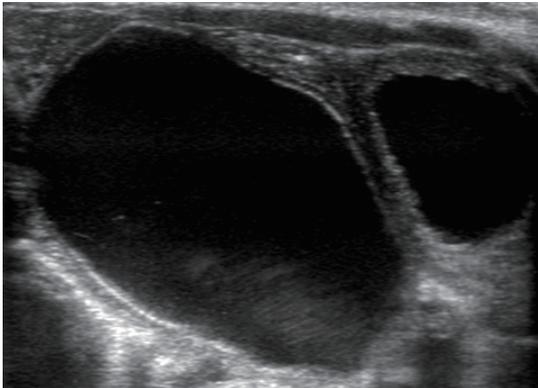


Fig.2 重複腸管

新生児で中腹部に嚢胞が観察され、詳細な観察で、壁の5層構造が観察された。嚢胞壁の一部で腸管壁が共有される inner limb layer sign が観察され、確定診断された。

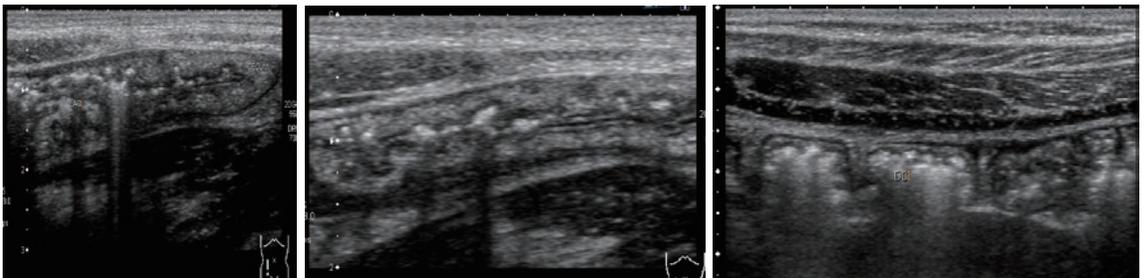


Fig.3 E.coli O 157 による出血性腸炎

- a: 盲腸壁は著しく肥厚しているが、層構造は保たれている。
 b: aの上行結腸の長軸像で同様に壁肥厚が観察された。
 c: a, bの下行結腸の長軸像で壁肥厚はなく、ハウストラも明瞭に観察された。
 探触子での圧痛は上行、横行結腸で強く、下行結腸の圧痛は弱い。

a | b | c

た大腸の壁肥厚が観察されれば虫垂炎は否定的である。同時に溶血性尿毒症症候群を合併し易く、腎臓のエコー輝度や腎動脈の血流を観察することが、早期の溶血性尿毒症症候群の診断にもつながる。さらに、超音波は腸管壁の肥厚の程度と腎動脈の血流量の経過観察にも有用である。

4) IgA血管炎 (Henoch-Schönlein紫斑病, アレルギー性紫斑病)

原因不明の血管炎で症状は紫斑、腹痛、血便、関節腫脹が主徴である。紫斑があれば診断は容易であるが、約10%は消化器症状が紫斑に先行し、急性腹症や血便を主訴に受診されることも多い。腹痛は鈍痛から急性腹症様の激痛まで様々で、超音波の診断感度は高くないが、急性腹症として試験開腹された報告もあり、腸管の長軸方向に一定の距離をもつ局所的な腸管壁肥厚が観察された場合には、本疾患を念頭におくことで、不必要な開腹を回避できる。

超音波で確定診断をすることは困難であるが、示唆される像が観察可能である (Fig.4)⁶⁾。本疾患における超音波の意義は第一に虫垂炎などの急性腹症の疑いで開腹術に至ることを回避することで

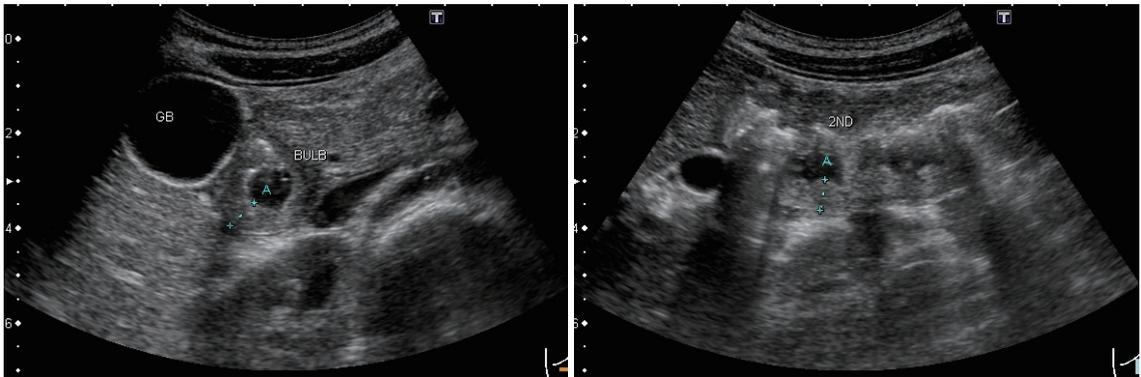


Fig.4 IgA血管炎. 8歳, 女児で腹痛で受診

- a: 上腹部横断像で十二指腸球部(A)はドーナツ様に壁肥厚が観察された。
 b: aの上腹部縦断像. 十二指腸下行脚(2nd)の長軸像でも壁肥厚が観察され, 十二指腸水平脚もトライツ靭帯まで壁肥厚が観察され, 空腸より遠位腸管の壁肥厚はみられなかった。

a | b

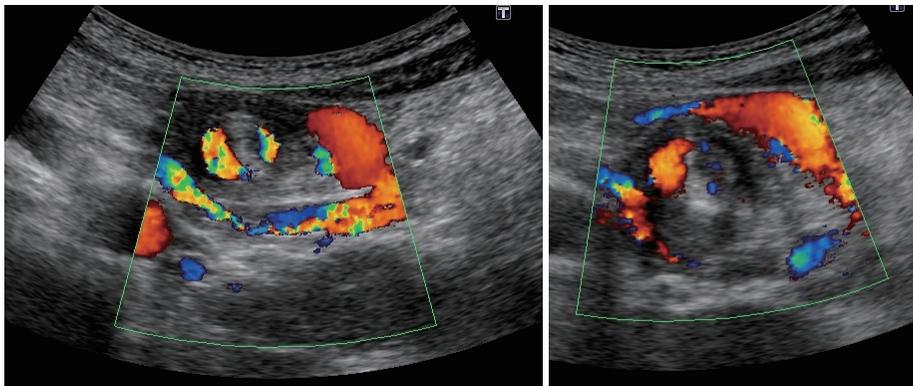


Fig.5 中腸軸捻転. 6歳, 男児で腹痛で受診. 上腹部横断像

- a, bで上腸間膜動脈の本幹の周囲に上腸間膜静脈, 腸間膜, 腸管が渦巻き状に見られる (Whirlpool sign).

a | b

ある。頻度として十二指腸下行脚から空腸領域で消化管壁の肥厚 (Fig.4) が観察されることが多い。また、スキップしてより肛門側の小腸や大腸が壁肥厚を呈することもある。この血管炎は虚血性腸炎と定義されているが、数日で消化管の壁肥厚が増悪したり軽快することも多く、ドプラ法で必ずしも虚血が観察されるとは限らない。数日で部位や肥厚の程度が変化し易いこと、小腸小腸型腸重積を合併し易いことなどの特徴がある。自験例でも全く関節炎や紫斑が見られない例で、超音波検査で十二指腸下行脚から空腸の壁が著しく肥厚して、腸閉塞となり胆汁性嘔吐を呈した例もある。

5) 中腸軸捻転

胎生期に腸管は上腸間脈動脈の周りを270度回転するのが正常回転であるが、十二指腸から上部空腸が上腸間脈動脈を中心として捻転した状態が中腸軸捻転である。新生児期に多いが、幼児や成人でも経験される。捻転により上部小腸が腸閉塞となり、腹痛と胆汁性嘔吐が主症状である。自然に捻転が解除される例もあり、このような症例では間欠的に腹痛や嘔吐を繰り返す。

超音波は上腸間膜動脈の本幹の周囲に上腸間膜静脈, 腸間膜, 腸管が時計方向に巻き付いて渦巻き状に見られる (Whirlpool sign, Fig.5)⁷⁾。上腸間膜動脈を中心とする Whirlpool sign を認めれば

中腸軸捻転と確定診断される。間接所見であるが捻転腸管より口側の十二指腸球部や下行脚の拡張した像が観察されることが多い。Whirlpool signを認めれば消化器外科医と連携し、緊急手術を考慮する。

終わりに

超音波には本稿で述べた様に長所と短所がある。しかし、なんといても被ばくがなくて利便性のあることが重要である。以上から当科では急性腹症において腹部CTを凌駕するべく、日々検討している。筆者は総合的には小児の急性腹症では超音波がCTを超えていると考えているが、現実的には両者の画像特性の違いを理解して、症例ごとに必要であればCTを追加している。

最後に、何より大事なこと、つまり、すぐに単純X線、超音波、CTと検査する前に、丁寧な問診、注意深い身体所見、腹部単純X線写真の詳細な読影をおろそかにしないことが基本である。同時に、日頃から手軽に探触子を持ち、是非超音波を習得していただきたい。

謝 辞

演題発表の機会を与えていただいた会長の和歌山県立医科大学小児外科の窪田昭男先生と、この20年間、小児放射線学を学ばせていただいた日本小児放射線学会に感謝いたします。

●文献

- 1) 余田 篤：消化管エコー UPDATE スキルアップをめざして、小児科領域の消化管疾患. *Medical Technology* (0389-1887) 別冊超音波エキスパート 2013 ; 14 : 97-110.
- 2) 余田 篤：自分でやってみたくなる超音波検査, 消化管の局所解剖と正常超音波像・探触子位置. *小児内科* 2006 ; 38 : 1676-1681.
- 3) 余田 篤：小児救急の腹部超音波診断. *超音波医学* 2011 ; 38 : 3243-254.
- 4) 余田 篤, 山崎 剛, 玉井 浩：小児消化管超音波診断アトラス. 東京, 診断と治療社, 2005, p1-286.
- 5) Dasgupta R, Fishman SJ : ISSVA classification. *Semin Pediatr Surg* 2014 ; 23 : 158-161.
- 6) Nchimi A, Khamis J, Paquot I, et al : Significance of bowel wall abnormalities at ultrasound in Henoch-Schönlein Purpur. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008 ; 46 : 48-53.
- 7) Pracros JP, Sann L, Genin G, et al : Ultrasound diagnosis of midgut volvulus: the “whirlpool” sign. *Pediatr Radiol* 1992 ; 22 : 18-20.

1. 小児救急疾患に対する超音波検査の有用性

須貝道博, 木村俊郎, 斉藤 傑, 袴田健一

弘前大学医学部附属病院 小児外科

Usefulness of US for emergency disease in pediatrics

Michihiro Sugai, Toshirou Kimura, Takeshi Saitou, Kenichi Hakamada

Department of Surgery, Hirosaki University School of Medicine

Abstract

Nine diseases were reported to show supremacy of US on a comparative examination with US and CT for emergency disease in pediatrics.

Supremacy of CT was demonstrated on imaging in nine diseases that were only external, US was thought to be first choice in making diagnosis. When diagnosis could not to be by US must not to be use the CT. US has repeat, undamaged and many application for thinning abdominal wall in pediatrics.

Utilities of US in emergency disease was supremen has expectation of contrast US examination, Doppler US and three dimension US.

Keywords : *Ultrasonography, Acute abdomen, Infants CT examination*

はじめに

小児を対象とする領域では超音波検査(以下US)はその無侵襲性ゆえに頻用されてきた。われわれは小児救急領域にも積極的にUSを応用し、その有用性を報告してきた¹⁾。

一方小児CTは被ばく性より見直されているのが現状である。USで診断できない場合、はじめてCTを診断に用いている。

今回小児救急疾患に対するUS, CTの比較検討よりUSの優位性について報告する。

対 象

救急小児USの適応として ①腹部外傷 ②肥厚性幽門狭窄症, ③十二指腸狭窄症, ④腸回転異常と中腸軸捻転, ⑤腸重積症, ⑥イレウス,

⑦急性虫垂炎, ⑧鼠径ヘルニア嵌頓, ⑨直腸肛門奇形

これらに対しCTとUSの優位性について検討した。

1. 腹部外傷

肝損傷は10例認めたが10例中7例がⅢbで最近の6例は保存的治療可能で全例治癒し生存している。

CTとUSとを比較検討した時CTでは不規則で境界明瞭なlow echoがみられ, CTの優位性が示唆された(Fig.1, 2)。

脾疾患ではUSにて数か所にわたる断裂像を認めたが, 主脾管は保たれていたため保存的治療を行う方針とした。CTでも同様の所見が得られた。

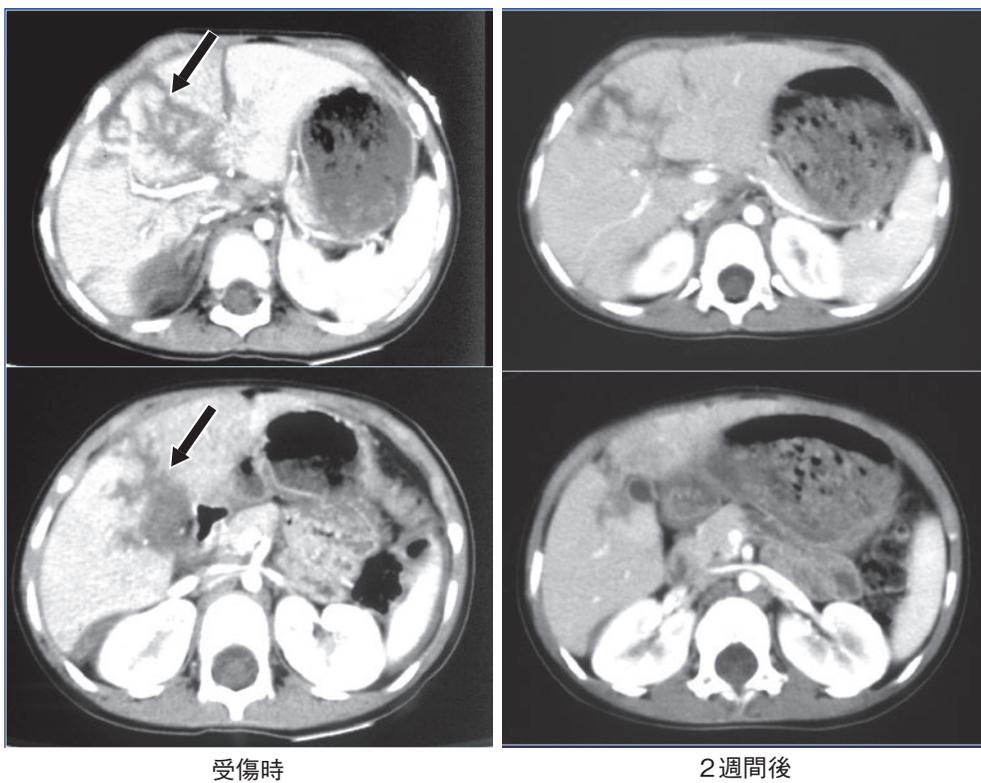


Fig.1 経時的CT

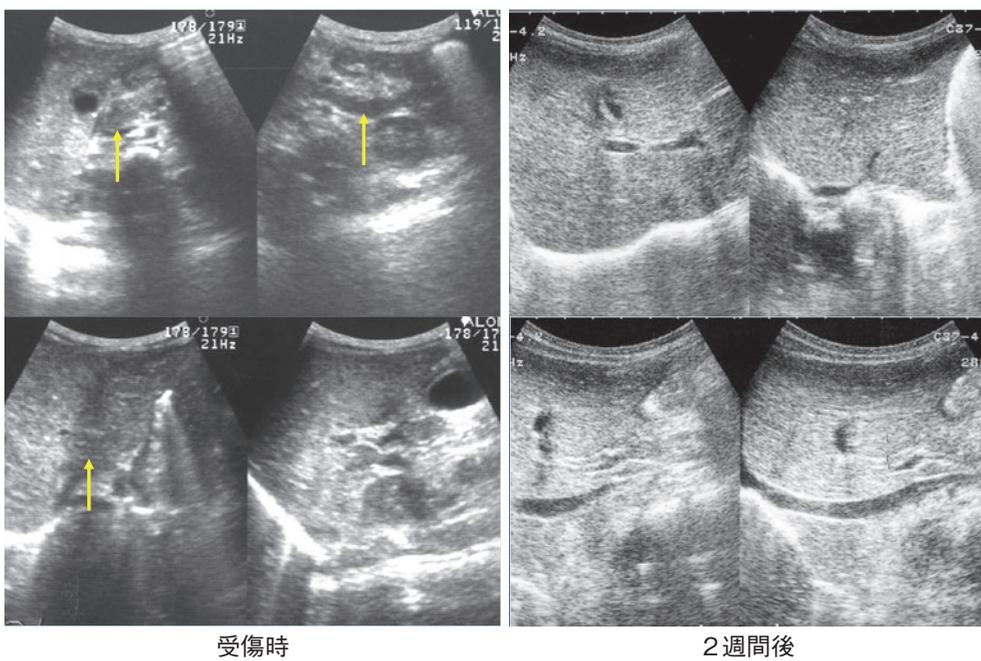


Fig.2 経時的US

2. 肥厚性幽門狭窄症(以下HPS)

HPSではUS検査がすべてであり術前54例全例にUSを施行した。

①存在診断, 幽門部腫瘍の描出, ②幽門部腫瘍, 特に筋層厚の計測に有用であり, 手術の術前検査に有用である分, 特に腹腔鏡手術にはなくてはならないものである。術後の治療効果判定や鑑別診断にも有用であった(Fig.3)。

一方現疾患でのCTの優位性は認められず, 当科においても用いられていない。USの測定値をみると腫瘍の大きさは縦径12~27mm(平均20.2mm), 横径9~21mm(平均15.6mm)で筋層厚は3~7mm(平均5.3mm)であった。これに対し, 正常部の筋層厚は1~2mm(平均1.7mm)であった(Table 1)。

当科ではいち早く筋層厚4mm以上を手術適応とした¹⁾。

胃透視や腹部CTは不必要と考えられた。

3. 十二指腸狭窄症

当科でUS施行した小児外科設立以降の35例について検討した。

十二指腸膜様狭窄では膜様部と孔が認められ, これより内容物のto and froが認められた(Fig.4)。治療は膜切除術が施行された。

一方2歳以上例では狭窄部の中央にlow echo areaがみられ, 治療としては内視鏡を用いた膜切開術を施行した(Fig.5)。

輪状膵診断では拡張した十二指腸とこれを取り囲むように膵が認められた。肛門側腸管は細く,

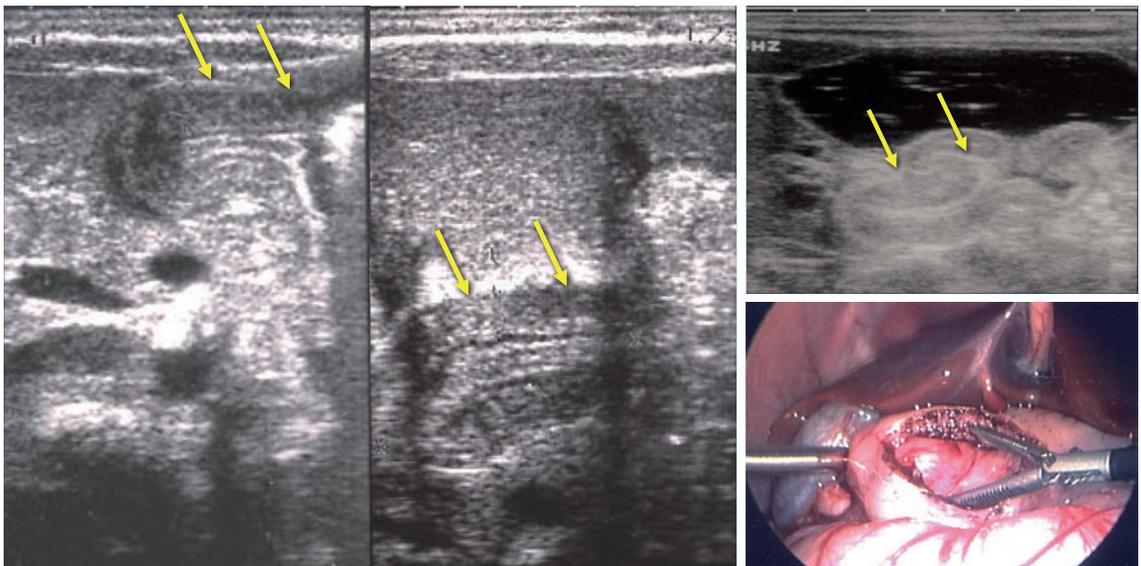


Fig.3 肥厚性幽門狭窄症と腹腔鏡下手術

Table 1 肥厚性幽門狭窄症における測定値

		肥厚性幽門狭窄症 (n=54)	対照例 (n=10)
幽門部腫瘍の 大きさ	縦径	12~27(平均20.2)	—
	横径	9~21(平均15.6)	—
幽門筋層厚		3~7(平均 5.3)	—
正常部筋層厚		—	1~2(平均1.7)

(単位: mm)

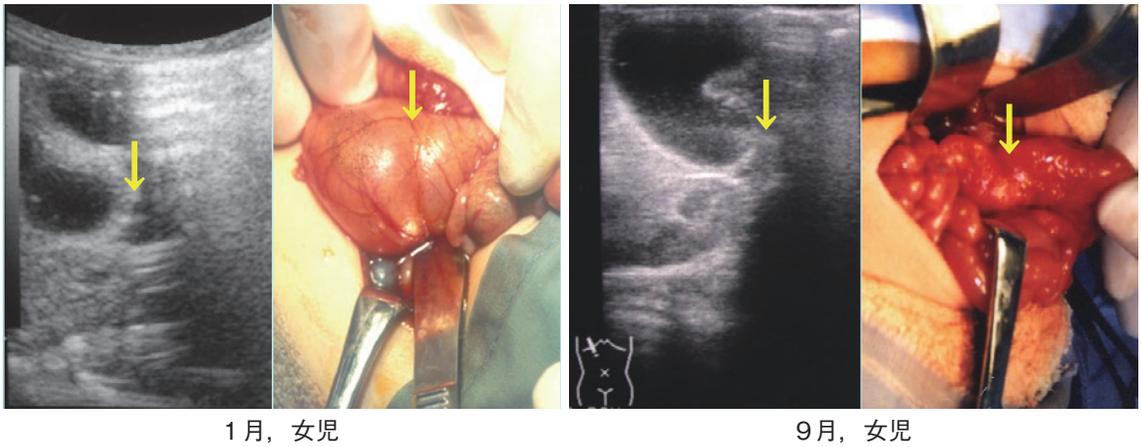


Fig.4 十二指腸狭窄(膜様狭窄)

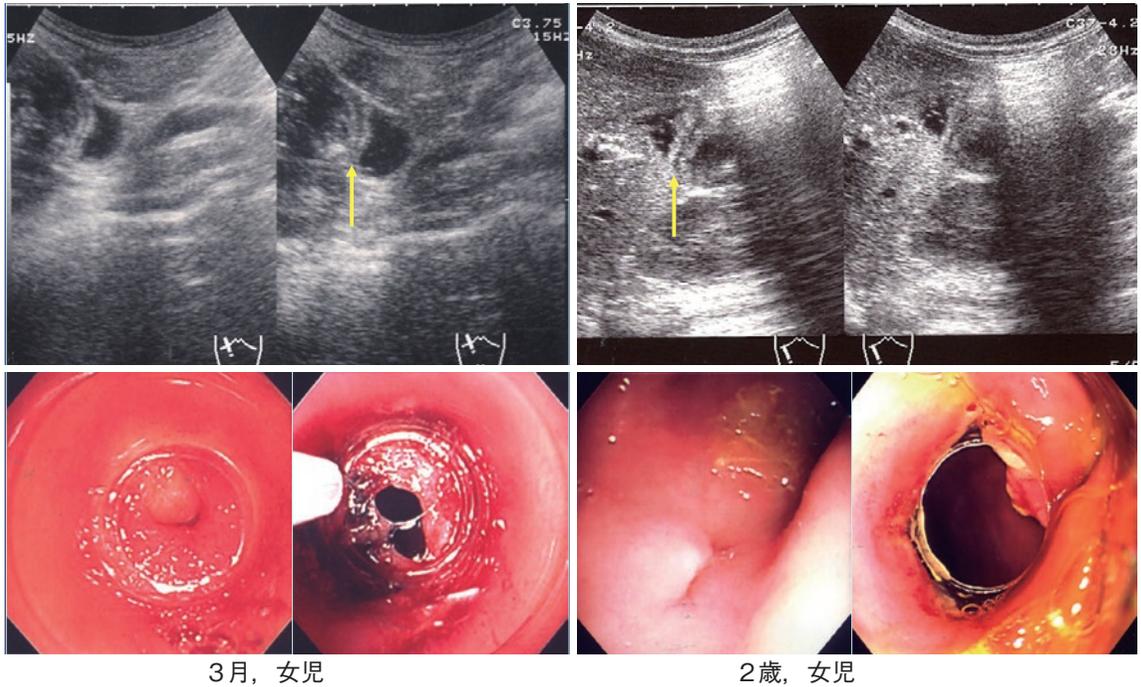


Fig.5 十二指腸狭窄(膜様狭窄)

診断年齢はいずれも新生児期であった(Fig.6).
治療は十二指腸十二指腸吻合術が施行された.

4. 腸回転異常と中腸軸捻転

中腸軸捻転例では左上腹部に腫瘤様陰影が認められ、捻転部にドプラーUSを施行してみると上腸間膜動静脈が同心円状に分布している

Whirlpool sign²⁾が認められた(Fig.7). CTにおいても同様な所見がみられたが簡便性、反復性から考えるとUSの方が優位性ありと考えられた.

5. 腸重積症

腸重積症72例の内訳を示したものである. 回結腸型54例中非観血的整復例が34例みられたが

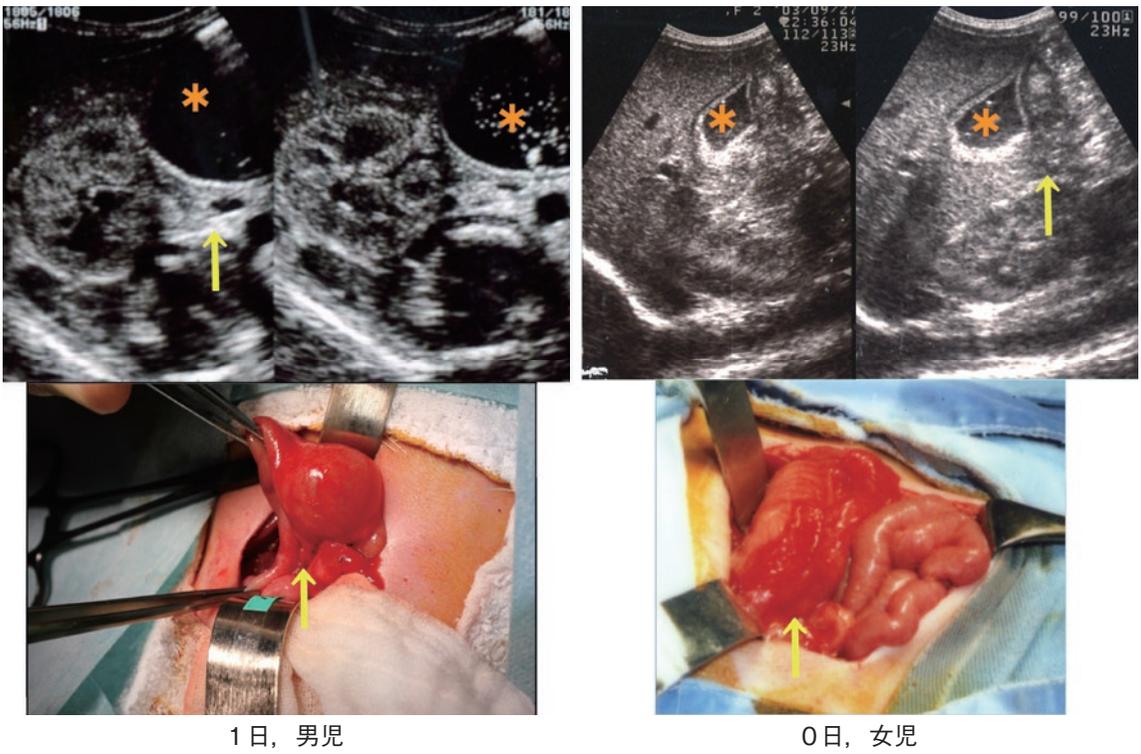


Fig.6 十二指腸狭窄(輪狀膵)

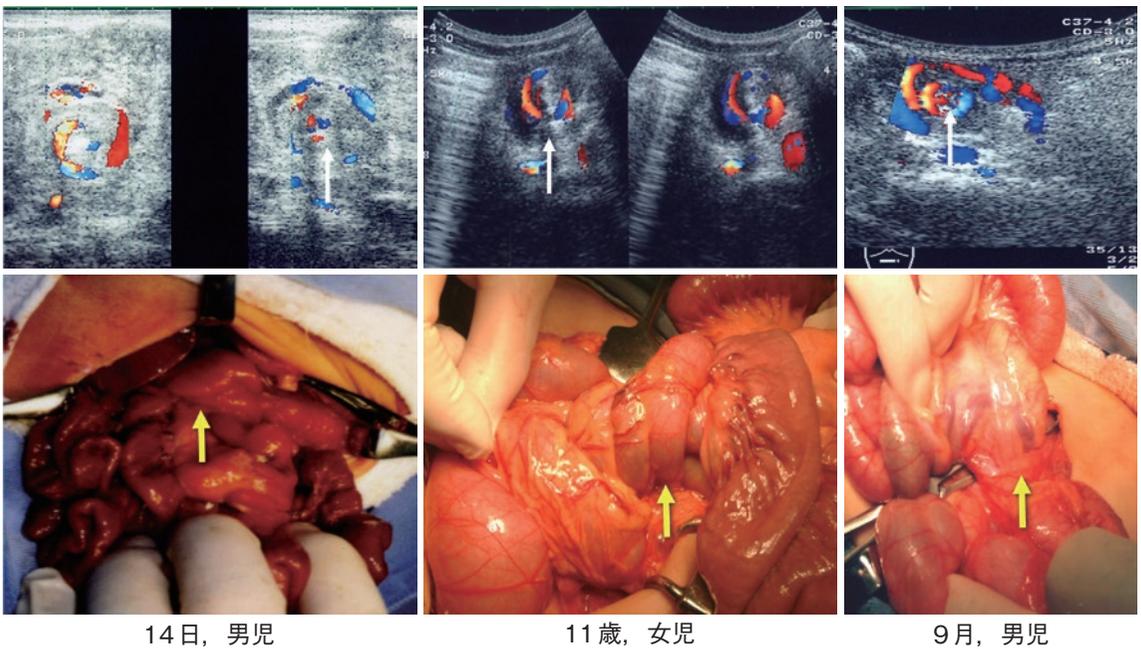


Fig.7 中腸軸捻轉



Fig.8 腸重積 US 像

ほとんど全例小児科にて整復を試みたが不可能で外科にて整復が施行された。

20例は外科でも整復できず観血的整復に至った例である。

回腸・回腸・結腸型、小腸・小腸型は全例観血的整復例である。

臨床症状として非観血的整復例では血便の頻度が多く、観血的整復例では嘔吐が多くみられた (Table 2)。

診断では整復前USではいわゆる target sign や multiple layer sign の描出により診断が可能で、これにドプラ US により腸管重積部の血流表示を示すことにより腸管循環動態を推定できた (Fig.8)。また腫瘍性病変など先進部診断に有用な情報が得られた⁹⁾。

5. イレウス

小児イレウスでは病型診断が重要で、単純性と複雑性に分類される。これらに対し、拡張腸管の程度や腸管壁肥厚の有無、腹水像、腸蠕動の有無、腸管内容の有無などについて検討を加

Table 2 臨床症状

症状	非観血的整復法	観血的整復法
性差	男：女=18：13	男：女=27：12*
発症からの時間	20.5時間	27.9時間
不機嫌	4/31	8/36
嘔吐	21/31	23/36
腹痛	11/31	7/36
血便	19/31	17/36
発熱	1/31	5/36

*39例中検索可能な36例

えた。小児イレウス100例中癒着性イレウスは60例、絞扼性イレウス10例みられた。

癒着性イレウスのUS像では拡張腸管内容の to and fro や Kerckring folds がみられた。一方絞扼性イレウスでは腸管壁拡張・肥厚、腹水がみられた (Fig.9)。

開腹歴のない絞扼性イレウスではUSは腸間

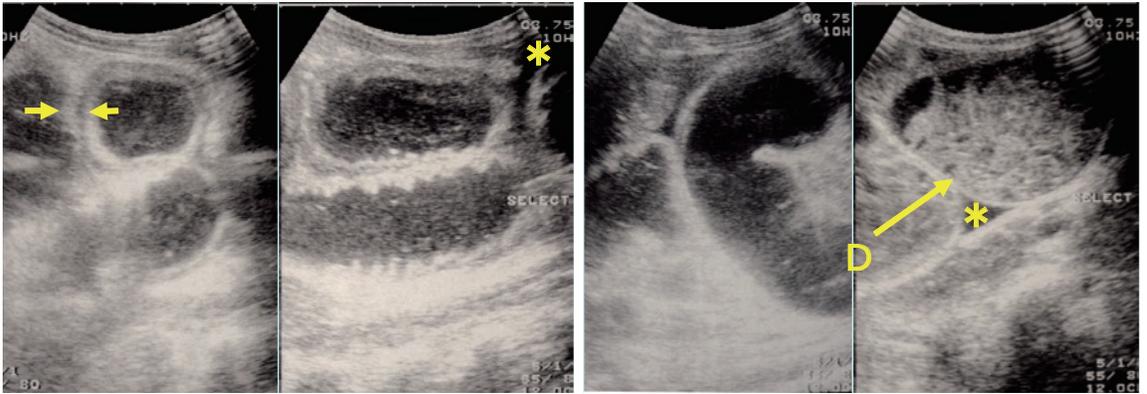
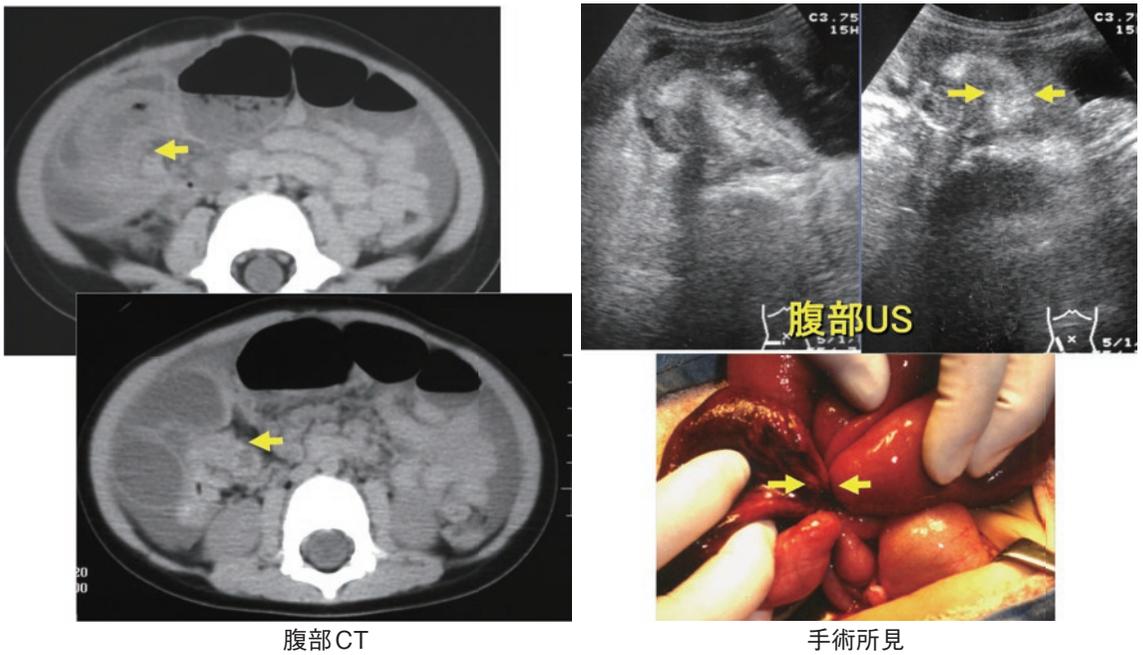


Fig.9 絞扼性イレウス

*:腹水 D:腸管径



腹部CT

手術所見

2歳, 女兒

Fig.10 絞扼性イレウス

Table 3 イレウス超音波所見検討結果

項目	絞扼性イレウス	癒着性イレウス
1. 拡張腸管の程度	大きい(4cm以上)	小さい(4cm未満)
2. 腸管壁肥厚の有無	7/10	32/57
3. Kerckring folds描出	3/10	20/57
4. 腹水像	8/10	7/57
5. 腸蠕動の有無	0/10	42/57
6. 索状物の同定	1/10	0/57

膜の非薄化，腸管壊死像，手術所見に一致した絞扼像が hyperechoic band として認められた (Fig.10). CTでは腸管の拡張と腸間膜の高吸収像がみられたが捻転の診断には至らなかった.

US所見をまとめると絞扼性イレウスでは拡張腸管が大きく，壁肥厚が厚く，腹水像が80%にみられた (Table 3).

7. 急性虫垂炎

急性虫垂炎の手術適応は層構造が不明瞭，すなわち壊疽性虫垂炎である. その他US所見とし

ては虫垂像での虫垂肥大 (6~7mm)，結石・糞石像や大網集簇像，膿瘍像，腹水像などがあげられる.

虫垂炎の経時変化では徐々に虫垂腫大がみられるようになり最終的には先端壁不整がみられ，手術に至った.

虫垂炎 (蜂窩織炎性) では腫大した虫垂と大網集積像がみられ，虫垂内腔に糞石像を認めたため手術に至った (Fig.11). 壁構造が改善した場合は保存的治療後，待機的手術を施行する.

虫垂炎が進行例で腹膜炎を呈した例では単純

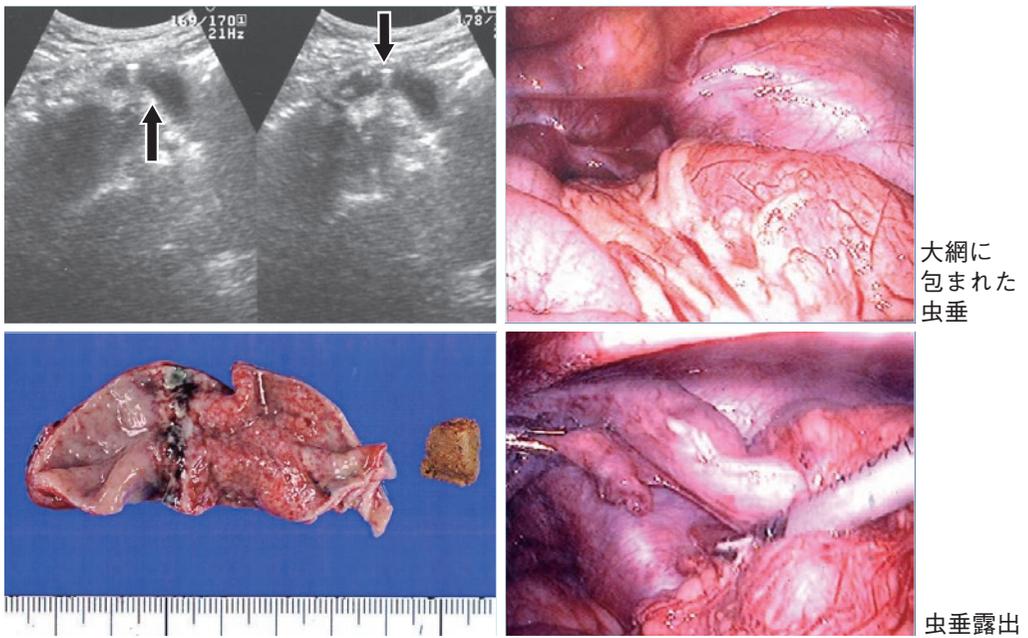


Fig.11 虫垂炎 (蜂窝織炎性)

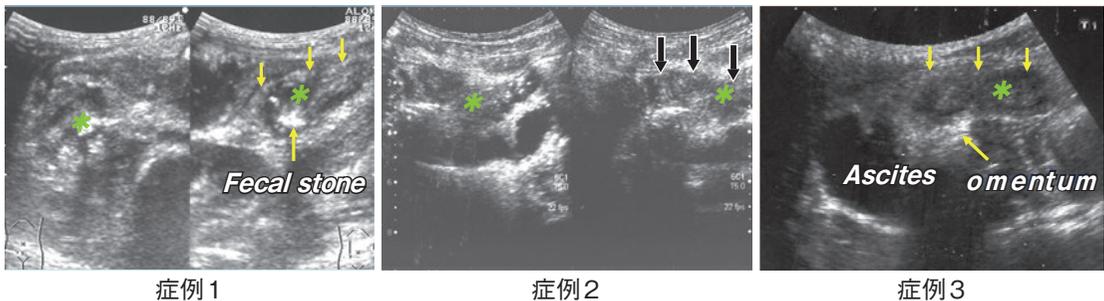


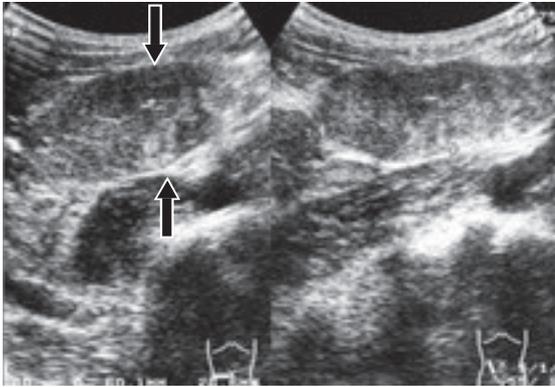
Fig.12 虫垂穿孔腹膜炎 US

*腫大虫垂

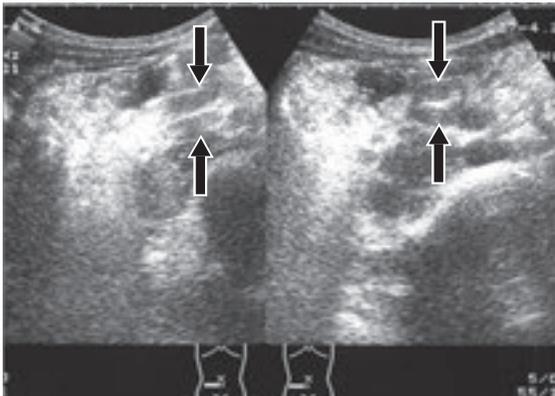
X線写真にて鏡面像を認め汎発性腹膜炎を呈していた。腹部USでは腫大した虫垂と腹水像、膿瘍像、糞石像を認め腹腔鏡手術で虫垂切除後、回盲部、ダグラス窩を温生食2000～3000mlで十分洗浄した (Fig.12)。この結果遺残膿瘍はみられ

なかった。

腫瘍形成性虫垂炎では化学療法 (抗生剤2剤) を2週間ほど行い、USで継時的観察し、腫瘍が消失した時点で手術を行った (Fig.13)。急性虫垂炎の画像診断はUSがfirst choiceで感度88～



抗菌薬療法前



抗菌薬療法後



Fig.13 虫垂炎 (腫瘍形成性)

Table 4 急性虫垂炎の画像診断

1. 超音波検査 (US) 感度 88～95%、特異度 92～95%

体型や被爆の点から第一選択

6mm以上の虫垂腫大

副所見として虫垂結石、周囲軟部組織の炎症

液体貯留の存在

2. 腹部CT 感度 92～95%、特異度 94～97%

7mm以上を虫垂腫大

虫垂壁の造影効果

虫垂周囲の炎症性変化

膿瘍合併

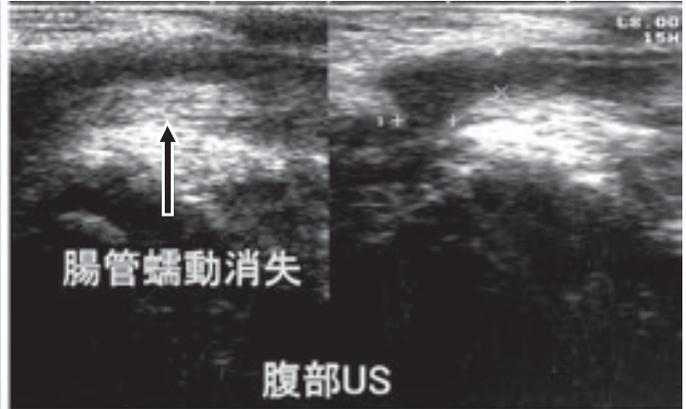
95%, 特異度92~95%で当科ではほとんど用いることのないCTでは感度92~95%, 特異度94~97%となっており, ほとんど差はみられなかった (Table 4).

8. 鼠径ヘルニア嵌頓

非還納性ヘルニアが嵌頓か否かの診断にはUSが最適である. 皮膚所見に加え, ヘルニア囊内の腸管を同定することが重要で, 通常腸管蠕動



腹部X-p



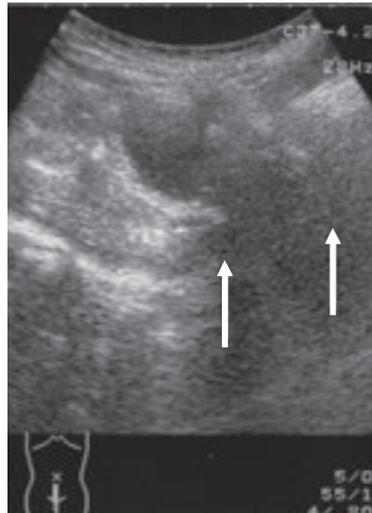
切除標本

1 か月, 男児

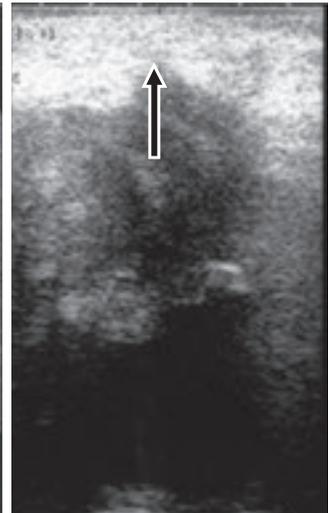
Fig.14 絞扼性イレウス(ヘルニア陥頓)



倒立位単純X線写真



矢状断走査



会陰走査

Fig.15 直腸肛門奇形(中間位)

は消失しているので注意が必要である (Fig.14). 鼠径ヘルニア嵌頓と鑑別を要する非還納性病変として精巣, 精索水腫や卵巣滑脱型鼠径ヘルニア, 鼠径部化膿性リンパ節炎がある. これらを的確に診断することなく腹腔内還納を試みることににより精巣や卵巣の出血や壊死を来すことがあり, 注意が必要である.

9. 直腸肛門奇形

直腸肛門奇形の診断には従来では倒立位単純X線写真検査で診断していたが新生児には倒立位検査は侵襲^{4,5)}を伴うことで現在はすべてUSで診断を行っている.

矢状断操作で直腸盲端と肛門窩の距離を測定し10mm以上は人工肛門造設を施行している.

また会陰部操作でも直腸盲端と肛門窩との距離を測定することにより10mm以上に対しては人工肛門造設を行っている. どちらの操作も患児に過度の侵襲を与えることなく (Fig.15) 診断もでき, 倒立位単純X線写真にとってかわる検査と考えられた.

考 察

小児USとCTを比較検討した場合, CTの診断能力が勝っていると考えられる疾患は外傷のみで, 特に肝外傷では造影検査で威力を発揮した. 外傷ではfree airから後腹膜の実質臓器損傷や出血が明瞭に同定できるのに加え, 造影剤を使用することによってさらに微細な損傷が確認可能である. 実質臓器損傷には造影CTが必須である. 十二指腸から後腹膜の診断にはentralが有用と言われている¹⁰⁾. 一方USはショックを呈し, 腹腔内出血が疑われるような症例には最初に行うべき検査であるが, 後腹膜臓器の出血, 損傷が疑われる場合はCTを決断すべきである. USは外傷に対しては不規則なlow echo areaを示すのみで診断能力はCTよりも低いと思われた.

一方USが威力を発揮した疾患は, 肥厚性幽門狭窄症, 十二指腸狭窄症, 腸重積症, 急性虫垂, 鼠径ヘルニア陥頓, 直腸肛門奇形などであった.

つまりほとんどの例はUSがfirst choiceで, USで判断しかねる場合はじめてCTを行うべきと思われた. 十二指腸狭窄35例についてまとめ

てみると, 1) 膜様物, 腸管内容の移動, 輪状痔による腸管寸断像が認められた. 2) 十二指腸狭窄の病型診断にはUSが有用であった. 3) CTによる病型診断は必要なかった. イレウス診断には腹部単純X線写真, US, MRI, CTなどがあるが, USはリアルタイムに腸管の状態を把握できるので本症診断のみならず保存的治療の評価法として優れており, 本症診断には不可欠な画像診断といえる^{6,7)}. 急性虫垂炎ではUSで確定診断が得られない場合はCTを追加しているが自験例ではなかった. 救急部では最初にCTを用いている施設が多いが急性虫垂炎の診断に対しUSの診断率が高いことを考えると一考を要する⁸⁾.

USは無侵襲で反復可能, 描出能は良好であり, 血流情報など応用範囲も多岐にわたる. USの欠点としてアーチファクトが多い, 術者の技量により診断能力に差がでてくることなどがあげられるが, すべての手技にあてはまることであり, 実践を積むことにより診断可能となる. さらにドプラUSの他, 3次元超音波検査, 造影US検査への応用が期待できる.

おわりに

USは小児救急外科領域の診断に極めて有用であり, CTを凌ぐと考えられた.

●文献

- 1) 須貝道博, 棟方博文, 遠藤正章, 他: 小児急性腹症における診断と治療の進歩: 小児消化管の超音波診断. 腹部救急診療の進歩 1990; 10: 757-763.
- 2) Pracos JP, Sann I, Grenin G, et al: Ultrasound diagnosis of midgut volvulus: the whirlpool sign. *Pediatr Radiol* 1992; 22: 18-20.
- 3) Votamin H, Hivkawa S, Saito F, et al: Non Hodgkin's lymphoma of the ascending colon in a patient with Becker muscular dystrophy. *Surg Today* 2001; 31: 1016-1019.
- 4) Donaldson JS, Black CT, Reynolds M, et al: Ultrasound of the diatal pouch infants with imperforate anus. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 465-468.

- 5) 土岐 彰, 戸谷拓二, 渡辺泰宏: 超音波検査による直腸肛門奇形の病型診断. 小外会誌 1992; 28: 51-55.
 - 6) 鈴木修司, 原田信比古, 林 恒男, 他: 絞扼性イレウスに対する超音波検査の有用性. 日腹部救急医学会誌 2004; 24: 1009-1013.
 - 7) Vijayaraghaven SB: Sonographic features of internal hernia. J Ultrasound Med 2006; 25: 105-110.
 - 8) 畠山信逸, 鈴木則夫, 黒岩 実, 他: 虫垂炎・腹膜炎における超音波検査. 小児外科 2007; 39: 665-670.
 - 9) 内田正志: 小児超音波検査のABC. 小児外科 2007; 39: 623-626.
 - 10) Kunin JR, Korobkin M, Ellis J H: Duodenal injuries caused by blunt abdominal trauma: Value of CT in differentiating perforation. AJR Am J Roentgenol 1993; 160: 1221-1223.
-

2. 小児の急性腹痛診断における 超音波検査の有用性の検討

野中航仁, 市橋 光

自治医科大学附属さいたま医療センター 小児科

Usefulness of ultrasonography for diagnosis in children with acute abdominal pain

Kazuhito Nonaka, Ko Ichihashi

Department of Pediatrics, Saitama Medical Center Jichi Medical University

Abstract

To investigate the usefulness of ultrasonography (US) for the diagnosis in children with acute abdominal pain, we retrospectively analyzed all patients aged 2 to 15 years with acute abdominal pain who underwent ultrasound examination at our department from January 2009 to December 2013.

Of 125 patients enrolled, 118 (94.4%) were diagnosed by US. All US examinations were made by general pediatricians. Final diagnoses were appendicitis (n=22), mesenteric lymphadenitis (6), terminal ileitis (8), bacterial enteritis (2), intussusception (7), allergic purpura (7), acute pancreatitis (3), ovarian torsion (1), and non urgent gastrointestinal disorder (69). For appendicitis, 19 (86.4%) were diagnosed by US. In an obese child and the case of tip appendicitis (located deep in the pelvis), the appendix could not be detected. Ovarian torsion could not be diagnosed by US.

US even performed by a general pediatrician was a valuable tool in the diagnosis of pediatric patients with acute abdominal pain. However, diagnosis of appendicitis or urgent gynecological disorder is sometimes difficult, and other imaging modalities should be considered.

Keywords : *Acute abdominal pain, Ultrasonography, Pediatric emergency*

はじめに

腹痛診断における超音波検査の有用性は以前から指摘されており^{1,2)}, 超音波診断機器の進歩とともに, その有用性は更に高まっていると思われる。また, 超音波診断機器の普及により, 一般外来でも超音波検査を気軽に施行できる環境が広まってきている。腹痛を主訴に救急・一般外来を受診する小児患者は多く, 一般小児科医において

も腹部超音波検査は身近な検査となりつつある。

一方, 超音波検査の診断能は施行者の技量に左右される³⁾ことから, 画像診断や消化器疾患を専門としない一般小児科医において, 腹部超音波検査は敬遠されやすい可能性がある。

当院は地域の小児2次医療施設であり, 急性の腹痛患者が広く受診する。また, 診療に超音波検査を積極的に取り入れており, 急性腹症を疑う全

例で担当した一般小児科医が超音波検査を行っている。このような自施設での経験から、一般小児科医による急性腹痛診断における超音波検査の有用性を検討し、また問題点について考察した。

対象と方法

2009年1月から2013年12月までの5年間に、急性の腹痛を主訴に当科外来もしくは当院救急外来を受診した16歳未満の小児患者のうち、腹部超音波検査を施行した125例について、診療録を用いて年齢、性別、受診経路、最終診断に至るまでの経過につき後方視的に検討した。ここでいう急性の腹痛とは、発症から2時間以上7日以内のものとして定義した。

結果

対象の年齢は2～15.3歳(中央値8.2歳)、男女比は72:53であった。受診経路は時間内・時間外とで差は認めなかったが、時間外受診では有意に救急搬送された症例が多かった(Fig.1)。最終診断は、急性虫垂炎22例、腸間膜リンパ節炎6例、回腸末端炎8例、細菌性腸炎2例、腸重積7例、アレルギー性紫斑病7例、急性膵炎3例、卵巣茎捻転1例、急性胃腸炎や便秘症など緊急を要しない疾患が69例であった(Fig.2)。

総数125例のうち、超音波検査で診断が可能であった症例は118例(94.4%)だった。超音波検査で診断がつかなかった7例、および超音波検査で診断した症例のうち3例で造影CT検査を施行した。超音波検査では診断がつかなかった7例のうち、6例において造影CT検査では異常所見を認めた(Fig.3)。疾患別には、急性虫垂炎では22例中4例が、回腸末端炎では8例中2例が、急性膵炎および卵巣茎捻転では全例でCTが施行された。腸重積は全例超音波検査で診断され、超音波観察下に整復した。なお、超音波検査はすべての症例で鎮静を要することなく安全に施行できた。

小児期に急性腹痛の原因として多い、急性虫垂炎症例について検討した(Table 1)。

対象の年齢は5.8～15.1歳(中央値9.8歳)、男女比は13:9であった。受診経路は時間外の受診が約2倍を占めていたが、時間内および時間外での受診方法には救急搬送とウォークインとで差はなかった(Fig.1)。

総数22例のうち、超音波検査で診断した症例は19例(86.4%)だった。超音波検査で診断がつかなかったのは3例で、そのうちすぐに転院した1例を除く2例、および超音波検査で診断した症例の再確認目的に2例で造影CT検査を施行した(Fig.4)。

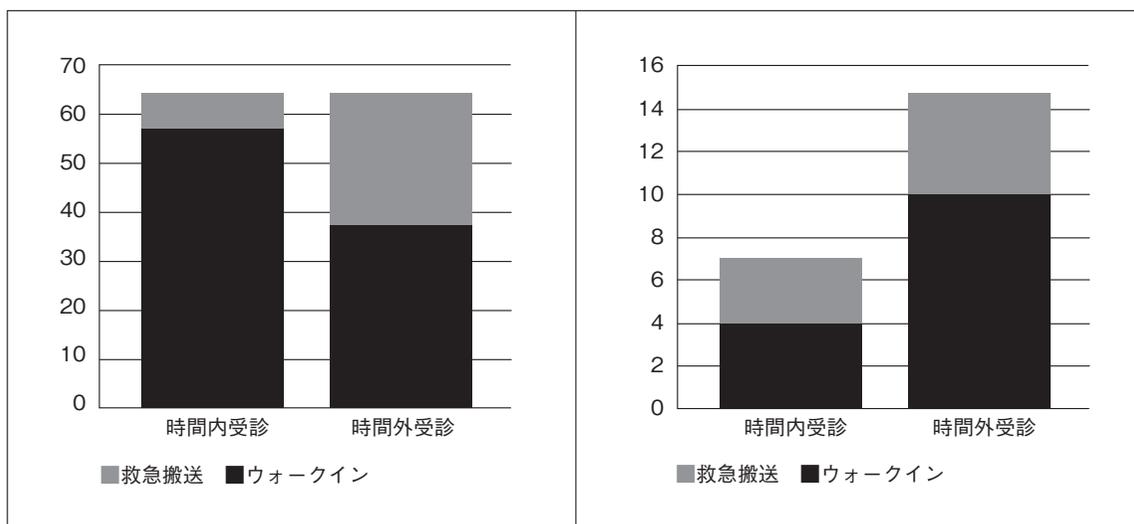


Fig.1

全体の症例

急性虫垂炎の症例

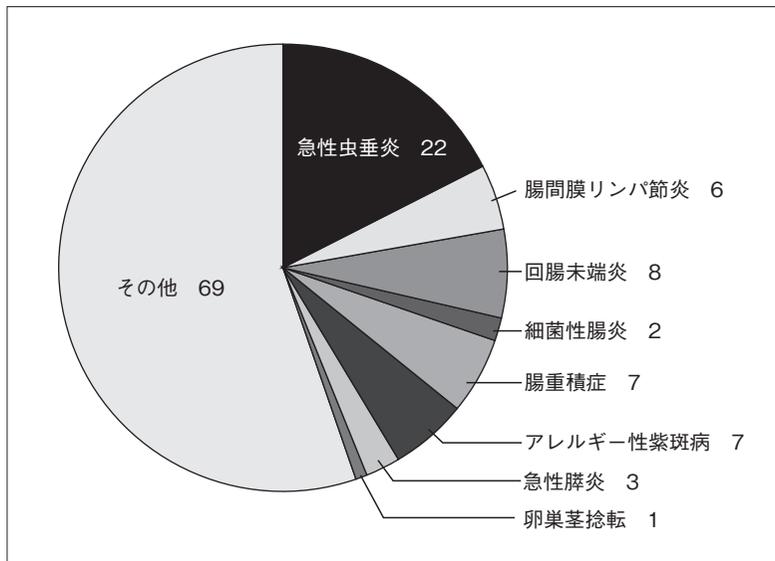


Fig.2 疾患の内訳

Table 1 急性虫垂炎症例の内訳

症例	患者背景			臨床症状		血液検査		超音波所見			造影CT所見	受診経路
	年齢	性別	BMI	体温	腹痛期間	WBC	CRP	虫垂径	脂肪織エコー輝度亢進	腹水	虫垂腫大	
1	13.2	女	不明	38	不明	30400	13	-	+	-	+	時間内・ウォークイン
2	10.4	女	19.5	36.4	2日間	11000	7.16	8mm	+	-	-	時間内・ウォークイン
3	12.8	女	17.9	38.6	2日間	9070	2.99	17mm	+	+	-	時間外・緊急搬送
4	7.3	女	12.4	39.1	2日間	16960	5.02	6mm	+	+	-	時間内・ウォークイン
5	8.3	女	12.8	38.4	半日間	13600	2.06	10mm	+	+	-	時間内・ウォークイン
6	8.2	女	19.6	38	2日間	15910	6.09	7mm	+	+	-	時間外・緊急搬送
7	11	男	15.5	38.3	半日間	13800	1.26	5mm	+	+	-	時間内・ウォークイン
8	10	男	17.7	36.6	半日間	12130	0.01	7.5mm	+	-	-	時間内・ウォークイン
9	9.6	男	13.7	37	半日間	18370	0.35	4.5mm	+	+	-	時間外・緊急搬送
10	12.5	男	22.1	37.7	半日間	8800	1.46	不明	+	+	+	時間内・ウォークイン
11	13.9	男	15.7	37.2	半日間	12630	0.01	9mm	+	-	-	時間外・緊急搬送
12	14.4	男	17.5	37.5	半日間	10860	0.04	10mm	+	-	-	時間内・ウォークイン
13	8.8	男	14.3	37.5	2日間	11830	1.26	9mm	+	-	+	時間内・ウォークイン
14	5.8	女	16.5	39.6	2日間	20160	10.55	15mm	+	-	-	時間外・緊急搬送
15	8.3	男	16.1	37.1	1日間	13100	1.4	6mm	+	-	-	時間内・ウォークイン
16	9.8	男	18.9	37.4	半日間	15950	1.53	8mm	+	+	-	時間内・ウォークイン
17	15.1	男	不明	37.2	半日間	14600	0.15	不明	+	-	+	時間内・ウォークイン
18	11.7	女	不明	37.4	半日間	17710	0.08	8mm	+	-	-	時間内・ウォークイン
19	9.2	男	20.3	38	半日間	15570	1	10mm	+	-	-	時間内・ウォークイン
20	7.3	男	14.9	39.4	半日間	19380	0.02	8mm	+	+	-	時間外・緊急搬送
21	9.5	男	不明	37.3	半日間	12470	0.48	不明	+	-	-	時間外・緊急搬送
22	13.9	女	不明	36.8	半日間	14670	0.01	7.5mm	+	-	-	時間外・緊急搬送

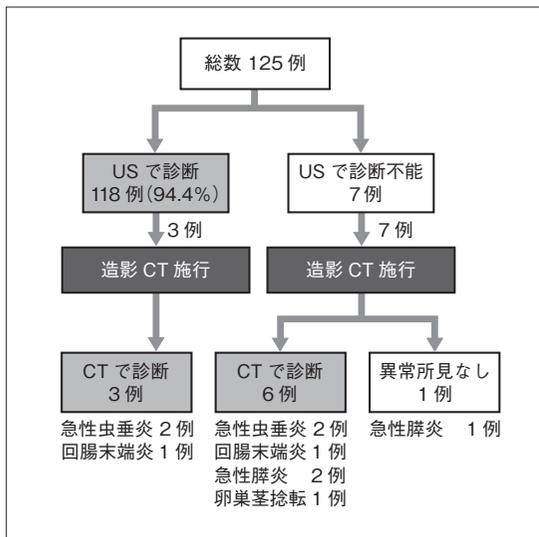


Fig.3 最終診断までの経過(全体)

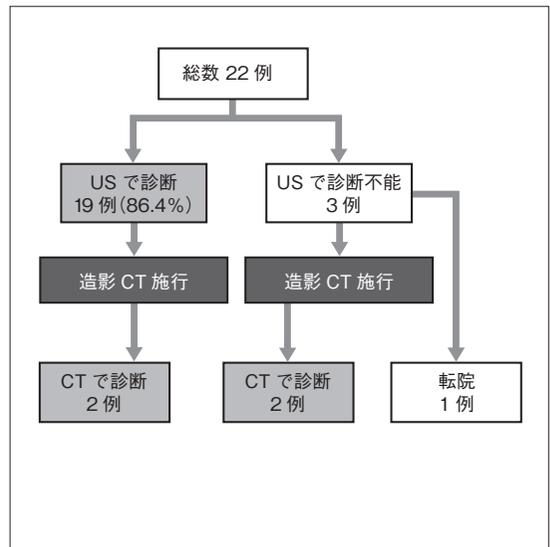


Fig.4 最終診断までの経過(急性虫垂炎)

超音波検査で診断不能であった2例のうち1例は、発症から早期で初診時の白血球数は正常であり、Body Mass Index(BMI)が同年齢標準の86%と大きかった。他方の1例では、造影CTの所見では虫垂の腫大が先端のみで、骨盤内深くに存在していた。いずれの症例においても、超音波検査で右下腹部の脂肪織のエコー輝度が亢進していた。

考 察

超音波検査は、診察室で問診と触診を同時に行いながら病変を直接描出することで診断に直結できる、臨床医にとって簡便な診断ツールである。非侵襲的で繰り返し行うことができ、ほとんどの症例で鎮静を要することなく安全に検査できるため、腹部所見のとりにくい小児においては特に有用な検査である。その一方、診断能が検査施行者の経験と技量に左右される点が、一般小児科医に普及しない要因と思われる。

小児急性腹痛患者の受診経路として、時間内・時間外において受診数の差は認めなかったが、時間外ではより重症感を感じたためか救急搬送が多かった。また、虫垂炎患者は時間外に多い傾向があったが、救急搬送ではなく夜間急患センター等からの紹介・ウォークインが時間内と同等の割合でみられた。これは、虫垂炎患者では比較的年

長児が多いためと推察された。時間外受診では医師自らが検査を行う時間の確保が難しく、超音波検査が敬遠される要因となり得るかもしれない。我々の症例でも、虫垂炎で超音波診断できずCT検査を施行した症例はいずれも時間外受診であり、マンパワーの少ない時間外診療では早期にCT検査を選択する傾向があると思われる。

急性の腹痛患者における超音波検査の有用性は、これまでも成人を対象としたいくつかの研究で指摘されている¹⁾。小児においては、急性虫垂炎を対象を絞った研究だが、2006年にDoriaらにより報告されたメタアナリシスにより、急性虫垂炎における超音波診断の感度・特異度はそれぞれ88%・94%、CTは94%・95%と報告されている²⁾。しかし、これらの先行する研究では超音波検査の経験豊富な施設が選ばれている可能性があり、我々一般小児科医の診断率には直接当てはまらないかもしれない。

今回の我々の研究結果では、全体としては超音波検査を先行することでCT検査の件数を減らすことができ、特に腸重積の診療においては非常に有用であった。ただし、急性虫垂炎に関しては診断率が86%と低く、診断不能症例にはCT検査が有用であった。

急性虫垂炎を対象に、超音波診断できなかった

原因につき検討し、診断に際して注意すべき点を考察した。

患者の体格は、過去の報告でも診断率低下因子として報告されている⁴⁾。このSchuhらの報告では、263名の小児における観察研究で、BMI \geq 85% tileでは超音波診断率が有意に低いと報告されている。我々の調査でも、虫垂炎を超音波検査で診断できなかった1症例は、BMIが同年代の86% tileの患児であった。虫垂の描出にはリニア型の高周波プローブを頻用しているが、体格の大きな患者では深部の観察が困難である。このような症例では、より低周波数のコンベックス型プローブでスクリーニングを入念に行い、積極的に虫垂炎を否定できなければCT検査を遅らせないことが重要であると思われた。

腹痛期間と超音波診断率との関係も指摘されており⁵⁾、先の症例では発症から短時間であったことも超音波診断できなかった要因と考えられた。初回検査で診断できない症例でも、時間を置き反復して検査を行うことが有用と思われた。

骨盤内深くに存在して先端のみ腫大する、いわゆる tip appendicitis の1例も、超音波検査では描出できなかった。このような症例でもコンベックス型プローブでのスクリーニングが重要であり、CT検査が有用だった。

超音波検査で虫垂の腫大を確認できなかったいずれの症例も、右下腹部に有意な炎症所見である脂肪織のエコー輝度亢進を認めていた。正常虫垂を描出できない症例では虫垂炎を否定はできず、特に右下腹部に有意な炎症所見を有する症例では注意が必要であると思われた。

小児の虫垂炎診断における超音波検査の多施設共同でのコホート研究では、超音波検査率の高い施設では高い診断率を示していたと報告されている³⁾。やはり超音波検査は検査者の経験に左右されやすく、我々の施設でも特に経験の少ない卵巣疾患では超音波診断できなかった。多くの症例を経験することは超音波診断能の向上に不可欠であり、日常診療に積極的に超音波検査を取り入れることにより、一般小児科医の超音波診断率さらには診療の質も向上すると思われた。また、体格の

大きい患者や病変が深い場合、経験の少ない疾患など、診断困難な症例の存在を自覚し、臨床所見から急性腹症を否定できない症例では、超音波検査のみに執着せず、造影CT検査を遅らせないようにすることも重要だと思われた。

結 論

一般小児科医が行う超音波検査は腹痛の診断に有用だが、急性虫垂炎や卵巣疾患などでは限界がある。ただし、ベッドサイドで気軽にできる利便性があり、臨床所見や他の検査所見と合わせて総合的に判断し、疑わしい症例では反復して検査を行うことが重要である。急性腹症を否定できない症例では、超音波検査のみに執着せず、造影CT検査を遅らせないことも重要である。

●文献

- 1) van Randen A, Laméris W, van Es HW, et al : A comparison of the Accuracy of Ultrasound and Computed Tomography in common diagnoses causing acute abdominal pain. *Eur Radiol* 2011 ; 21 : 1535-1545.
- 2) Doria AS, Moineddin R, Kellenberger CJ, et al : US or CT for Diagnosis of Appendicitis in Children and Adults ? A Meta-Analysis. *Radiology* 2006 ; 241 : 83-94.
- 3) Mittal MK, Dayan PS, Macias CG, et al : Performance of Ultrasound in the Diagnosis of Appendicitis in Children in a Multicenter Cohort. *Acad Emerg Med* 2013 ; 20 : 697-702.
- 4) Schuh S, Man C, Cheng A, et al : Predictors of Non-Diagnostic Ultrasound Scanning in Children with Suspected Appendicitis. *J Pediatr* 2011 ; 158 : 112-118.
- 5) Bachur RG, Dayan PS, Bajaj L, et al : The Effect of Abdominal Pain Duration on the Accuracy of Diagnostic Imaging for Pediatric Appendicitis. *Ann Emerg Med* 2012 ; 60 : 582-590.

3. 超音波検査によって急性虫垂炎に対する 不要な緊急手術を回避できるのか

吉元和彦

熊本赤十字病院 小児外科

Diagnostic criteria on ultrasonography for appendicitis in children to avoid unnecessary urgent operation

Kazuhiko Yoshimoto

Department of Pediatric surgery, Japanese Red Cross Kumamoto Hospital

Abstract

Purpose: To assess the ultrasonographic (US) criteria to distinguish early and suppurative appendicitis from gangrenous appendicitis.

Patients and methods: This was a prospective cohort study. The medical records of consecutive patients performed US for the diagnosis of appendicitis in our hospital over a three-year period. The following variables were analyzed in relation to the outcome: disappearance of sonographic stratification of appendiceal wall and hypernemia on power Doppler imaging.

Results: Disappearance of sonographic stratification was highly associated with gangrenous appendicitis and loss of hypernemia, and thick and smooth stratification were related to early appendicitis.

Conclusion: This pilot trial suggest that our revised US criteria could be useful to distinguish early or suppurative appendicitis from gangrenous appendicitis to avoid unnecessary urgent operation.

Keywords : *Appendicitis, Ultrasonography, Child, Power Doppler*

はじめに

虫垂炎は小児の緊急手術を要する腹部疾患の中で最も多い。多忙な救急の場で正確な診断を行い適切な手術適応を決定することは難しいが、安易にCTを撮影したり手術したりすることは小児の将来に影響を及ぼすため、避けるべきである。

われわれは虫垂の壁の層構造を元にした腹部超音波検査 (US) の診断基準を用い、虫垂炎の手術適応を決定することで、不要なCT撮影、緊急手

術の抑制を図っている。今回、我々が用いているUSによる診断基準が壊疽性虫垂炎を検出できるかを明らかにすることを目的に検討を行った。

対象

2011年4月から2014年10月までに当院の救急外来及び小児外来を受診した15歳以下の腹痛患者で、腹部単純X線撮影以外の画像検査を施行した914名を対象とした。このうち、以下の条件を

全て満たす場合に適応症例とした。

- 1) USによって虫垂炎の診断がなされているもの。
- 2) 初回USで虫垂の外径が6mmより大きく、虫垂に一致した圧痛があったもの。
- 3) 当院で採用しているUS診断基準に沿った評価が可能であったもの。
- 4) 保存的治療の方針となった場合には1週間後の外来で発熱、腹痛がないことを確認できたもの。
- 5) 手術例については肉眼的または病理学的に虫垂炎であることを確認できたもの。

方 法

当院の倫理委員会の許可を得た上で、前方視的なコホート研究を行った。

US診断基準

虫垂炎を疑った患者に対してはUSを第一選択の画像検査とした。虫垂の長軸および短軸像を評価し、最大外径が6mmより大きく、虫垂に一致した圧痛が再現性を持って確認できる場合に虫垂炎と診断した。また虫垂壁の層構造についてはFig.1に示すように、次の3つに分類した。Grade Iは粘膜下層の肥厚があり、連続性が保たれているもの、grade IIは粘膜下層の肥厚があり、連続

性が保たれていないもの、grade IIIは粘膜下層が消失しているものとした。さらに層構造による分類が可能であったものについては、Fig.2に示すように虫垂壁の血流亢進の有無についての評価を行った。血流亢進の有無は、短軸像で評価し、得られた画像の中で最も血流の乏しい部分を採用した。血流の検出にはパワードプラ(PD)を用い、感度は最も低速の血流を検出できる条件で行った。短軸像において、検者の印象で断面の半分以上に血流信号を認める場合をA群(血流亢進あり)、半分以下の場合をB群(血流亢進なし)と判断した。

US検査は、筆者を含む2名以上の小児外科医または日本超音波医学会認定の超音波検査士、超音波指導医が行った。診断に用いた装置は、SSA 700A(Aplio50)またはSSA-790A(AplioXG)(以上、東芝)LogiqE9(GEヘルスケア)であった。

治療方針の決定

過去の報告により層構造が消失したgrade IIIは壊疽性の可能性が高いことから手術適応とした^{1,2)}。Grade IとIIについては穿孔と再発のリスクを説明した上で保存的治療か手術治療かを保護者および本人に選択してもらい、初回方針を決定した。

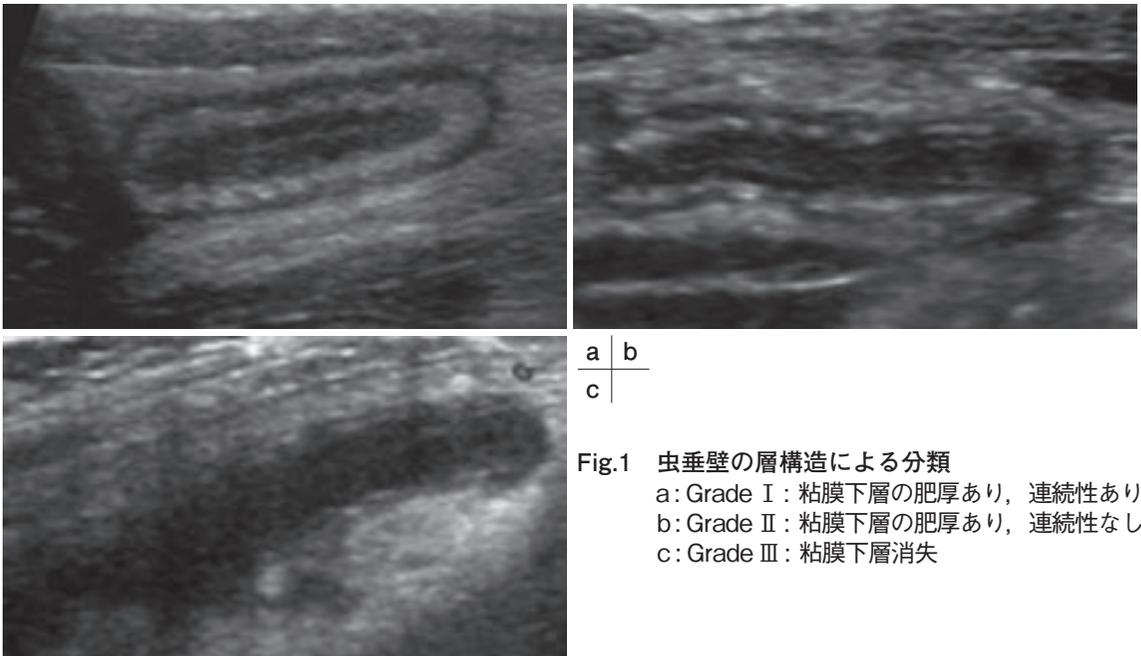
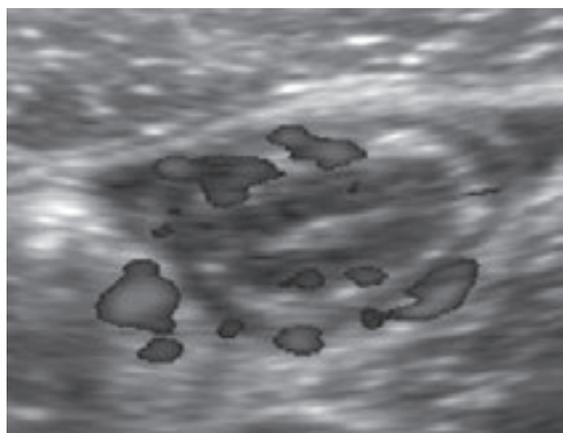
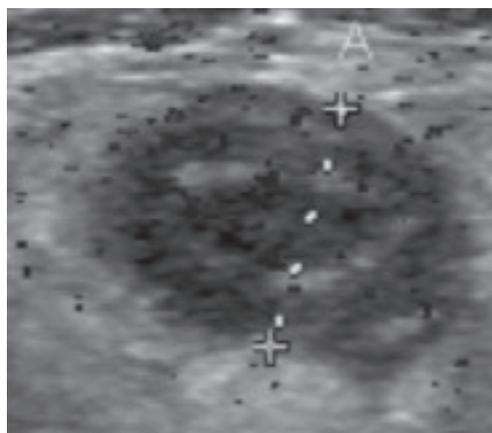


Fig.1 虫垂壁の層構造による分類

- a: Grade I: 粘膜下層の肥厚あり, 連続性あり
 b: Grade II: 粘膜下層の肥厚あり, 連続性なし
 c: Grade III: 粘膜下層消失



A群：血流亢進あり



B群：血流亢進なし

Fig.2 虫垂壁の血流による分類

入院後は経時的な観察を行い、腹部所見の悪化があり、2回目のUS検査で穿孔を疑う所見(腹水の増加、虫垂周囲の脂肪織のエコー輝度変化など)がみられた場合、保護者、本人からの手術希望があった場合に手術を行なった。

保存治療群

保存的治療を選択した群では、腹部症状の消失、食事開始後の腹部症状の再燃がないこと、発症後1週間目の外来受診時にUS検査を行い、虫垂の腫大がないことを確認し、虫垂炎の穿孔の見逃しを否定した。また虫垂の腫大が残存した場合には、虫垂の腫大が消失するまで外来で経時的な観察を行った。

手術治療群

摘出虫垂は、明かな穿孔がある場合を除いて病理検査に提出した。病理診断は、外部の検査会社(SRL)または当院の常勤病理医が行った。

結 果

対象患者914名のうち、USのみ行ったのは881名、USとCTを施行したのは30人、CTのみ施行されたのは3名であった。さらにUSによって虫垂炎と診断したものは134人であった。このうち、我々のUS診断基準に沿った評価が可能であったものは108人であったため、最終的に、この108人を対象に検討を行った。

Grade I

Grade Iは14人であった。このうちA群(血流亢進あり)は4人(29%)、B群(血流亢進なし)は10人(71%)であった。Grade Iは全員が保存的治療を完遂した。

Grade II

Grade IIは49人であった。このうちA群は32人(65%)、B群は17人(35%)であった。

A群のうち17人(53%)は保存治療を、15人(47%)は手術を受けた。手術された15人のうち病理検査を受けたのは10人、そのうち壊疽性/穿孔が7人、蜂窩織炎性が3人であった。病理検査をしていない5人は肉眼的には蜂窩織炎性以上の虫垂炎であった。

B群のうち15人(88%)が保存的治療を、2人(12%)が手術を受けた。手術した2人の術後病理検査結果は、1人が蜂窩織炎性、1人が壊疽性であった。

Grade III

Grade IIIは45人で、全員がB群であった。また、全員が手術を受け、36人で病理検査が行われていた。そのうち蜂窩織炎性は5人、壊疽性/穿孔は31人であった。

以上の結果をTable 1に示した。

Table1 US診断基準と臨床的転帰との関連

	保存治療	手術施行		
		蜂窩織炎性	壊疽性・穿孔	病理検査なし
I A	4	0	0	0
I B	10	0	0	0
II A	17	3	7	5
II B	15	1	1	0
III B	0	5	31	9

考 察

本研究は前方視的研究ではあるが、未だ症例数が少なく、今回はパイロットスタディとして報告するものである。

US所見と病理所見との関連について

Lindgrenらは、虫垂壁の血管の状態に注目し、虫垂炎をLymphadenitis mesenterica, Limited-inflamed appendicitis, Complete inflamed appendicitisの3つに分類している³⁾。Lymphadenitis mesentericaは、虫垂壁内のリンパ増殖により壁が肥厚した状態で、いわゆるカタル性の虫垂炎に相当すると考えられる。この所見のマクロ標本は、われわれの分類でのgrade Iの所見とよく似ており、さらにgrade Iの全例が保存的に治療可能であったこととあわせるとgrade Iは病理学的にカタル性であると考えられる。

また、Complete inflamed appendicitisは、全層性に壊死物質が貯留し血管の破壊、消失がみられるものとされ、いわゆる壊疽性虫垂炎に相当するものとする。この病理所見の特徴は我々の分類のgrade IIIの所見(層構造が消失しており血流亢進がない)と類似しており、さらにgrade IIIの多くは病理学的に壊疽性であったことから、術前USでのgrade IIIの所見は壊疽性虫垂炎であることを強く疑うべき所見であるといえる。以上の結果は従来の報告とも同様であり^{1,2)}、grade Iは保存的治療の、grade IIIは手術の適応である、と言える。

残るLimited inflamed appendicitisは、虫垂壁に炎症細胞が浸潤して浮腫性変化と部分的な潰瘍形成を来した状態で、いわゆる蜂窩織炎性に

相当し、grade IIの超音波エコー像と良く一致する。しかし今回の結果では、grade IIの少なくとも1/4以上が病理学的に壊疽性虫垂炎であったため、grade IIは蜂窩織炎性または壊疽性ということになる。grade IIの中の壊疽性を検出する方法としては、われわれと同様にPDを用いた報告に加えて造影剤を用いた報告がある^{1,4,5)}。造影剤を用いた報告の中で、武藤らはわれわれの分類のgrade IIに相当する症例のうちPDで血流減少している群の中には微小血流が消失したものと亢進したものが混在することを示している。この原因の1つとして初回検査を行う時期の違いが挙げられる。われわれの経験では、経時的な観察でgrade IIのものがgrade IIIに変化する場合がしばしばみられることから、同じ壊疽性虫垂炎でも病理学的な変化が完成する前に検査をした場合にはgrade IIの像を示し、完成した後に検査すればgrade IIIの像を示す場合があるのではないかと考えられる。Grade IIに含まれる壊疽性虫垂炎を、どのようにして鑑別するかについては、今後のさらなる検討が必要である。

われわれのUS分類の問題点について

われわれのUS分類の最も大きな欠点は、USによって「虫垂炎かどうか」が診断できても、層構造、血流についての評価が必ずできる訳ではないことである。今回は、虫垂炎と診断した中で層構造、血流まで評価できたものは81%であった。この原因は、患児の体格のため高周波プローブでの描出が困難であったこと、検査者により虫垂の描出技術の違いがあることなどが挙げられるが、これらは一般的にUSの欠点と言われているものである。また、分類基準が客観的な数値に基づくのではなく、主観的なものであることも問題である。虫垂壁の肥厚や血流の評価についての基準を示した報告がいくつかあるが⁶⁾、これらをもとに適切な基準を数値化する必要があるものと考えた。

今回の研究により、現在の研究方法における問題点が示された。今後、さらに改良した方法での前方視的研究を行う必要があるものとする。

●文献

- 1) 志関 孝夫, 鎌形 正一郎, 広部 誠一, 他 : 超音波所見による小児急性虫垂炎の手術適応 : 特にパワードップラー法の有用性について. 日小外会誌 2006;42:16-22.
 - 2) Kaneko K, Tsuda M : Ultrasound-based decision making in the treatment of acute appendicitis in children. J Pediatr Surg 2004 ; 39 : 1316-1320.
 - 3) Lindgren I, Aho AJ : Microangiographic investigations on acute appendicitis. Acta Chir Scand 1969 ; 135 : 77-82.
 - 4) 武藤 充, 鎌形 正一郎, 広部 誠一, 他 : 造影超音波検査による虫垂壁微小血流評価の試み : 小児の不可逆的な虫垂炎症を術前画像評価できるか? 日小外会誌 2009 ; 45 : 34-41.
 - 5) Incesu L, Yazicioglu AK, Selcuk MB, et al : Contrast-enhanced power Doppler US in the diagnosis of acute appendicitis. Eur J Radiol 2004 ; 50 : 201-209.
 - 6) Goldin AB, Khanna P, Thapa M, et al : Revised ultrasound criteria for appendicitis in children improve diagnostic accuracy. Pediatr Radiol 2011 ; 41 : 993-999.
-

症 例 報 告

膣原発yolk sac tumorの一乳児例

河原愛子, 吉田理佳, 山本伸子, 勝部 敬, 吉廻 毅
 北垣 一, 竹谷 健¹⁾, 山口清次¹⁾, 久守孝司²⁾, 荒木亜寿香³⁾
 島根大学 放射線科, 同 小児科¹⁾, 同 小児外科²⁾, 同 病理診断科³⁾

A case of vaginal yolk sac tumor in an infant

Aiko Gobara, Rika Yoshida, Nobuko Yamamoto, Takashi Katsube
 Takeshi Yoshizako, Hajime Kitagaki, Takeshi Taketani¹⁾, Seiji Yamaguchi¹⁾
 Koji Kumori²⁾, Asuka Araki³⁾

Department of Radiology, Department of Pediatrics¹⁾, Department of Pediatric Surgery²⁾, Department of Pathology³⁾
 Shimane University Faculty of Medicine

Abstract An 8-month-old girl was admitted for vaginal bleeding. MRI revealed a tumor in the pelvis, which showed isointensity on T1-weighted images and heterogeneous hyperintensity on T2-weighted images. The tumor was enhanced heterogeneously. On DWI(diffusion-weighted images), the tumor showed abnormal intensity and the ADC (apparent diffusion coefficient) value was $0.934 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{sec}$. On tumor biopsy, the histopathological examination revealed vaginal yolk sac tumor. The elevation of serum alpha-fetoprotein (AFP) level was confirmed. After four courses of chemotherapy, the tumor became smaller and AFP was negative. Moreover, two courses of the same chemotherapy were added, and the tumor became smaller. The ADC value, however, decreased to $0.850 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{sec}$. On laparotomy, viable cells in the tumor were confirmed histopathologically. The ADC value can be useful to evaluate the viability of the residual tumor.

Keywords Yolk sac tumor, Endodermal sinus tumor, Vagina, Magnetic resonance imaging(MRI)

はじめに

今回、我々は乳児の膣原発yolk sac tumorで良好な治療効果を得られ、その治療効果判定にMRI、拡散強調像のADC (apparent diffusion coefficient) 値が参考となった症例を経験した。化学療法施行後、腫瘍は縮小しAFP値は陰性化したため良好な治療効果が得られたと思われた。

しかしMRIでは残存腫瘍内に拡散強調像で高信号かつ治療前と比較しADC値が低下した部分を認めた。残存腫瘍摘出術が施行され、病理学的検査で腫瘍内にviableな腫瘍細胞の残存が確認された。本症例の治療経過に沿ったMRI画像所見を中心に、文献的考察を加えて報告する。

原稿受付日：2014年7月14日、最終受付日：2014年10月16日

別刷請求先：〒693-8501 出雲市塩治町89-1 島根大学医学部附属病院 放射線科

症 例

症例：8か月，女児

主訴：オムツ内出血

周産期及び発達歴：特記すべき事項なし。

現病歴：オムツ交換のたびに新鮮血が付着するため，前医を受診。尿検査所見に異常なく，不正性器出血が疑われた。

身体所見：身長68cm(-0.4SD)，体重7.5kg(-0.6SD)。腹部は平坦，軟。その他特記すべき事項なし。

入院時検査所見：血液生化学検査に異常なし。AFP値の測定なし。

超音波検査所見：骨盤内正中に長径約36mm大の腫瘤を認めた。境界は比較的明瞭で，内部エコーは不均一であった。パワードププライメージでは腫瘤内に流入する血流を認めた。

腹部造影CT所見：膀胱背側に充実性腫瘤を認

め，造影効果が顕著に見られた。遠隔転移は指摘できなかった。

腹部MRI所見 (Fig.1)：骨盤内正中に33×30×51mm (左右×前後×頭尾)の充実性腫瘤を認めた。腫瘤はT1強調像で低信号，T2強調像で内部不均一な高信号を呈していた。T2強調像では変性を疑うような著明な高信号域は指摘できなかった。T2強調横断像では，外子宮口の高さよりも尾側で，右腔壁の外側に多数のflow voidを認め，腔壁を越え腫瘤に連続していた。腫瘤の頭側に子宮が確認でき，病変の主座は拡張した腔と考えた。膀胱と直腸との境界は保たれていた。Gadolinium造影にて腫瘍内部にやや不均一な造影増強効果を認めた。拡散強調像 (b factor=1,000 sec/mm²)で腫瘤に一致して異常信号を認め，ADC値は0.953×10⁻³mm²/secと低下していた。尚，ADC値は腫

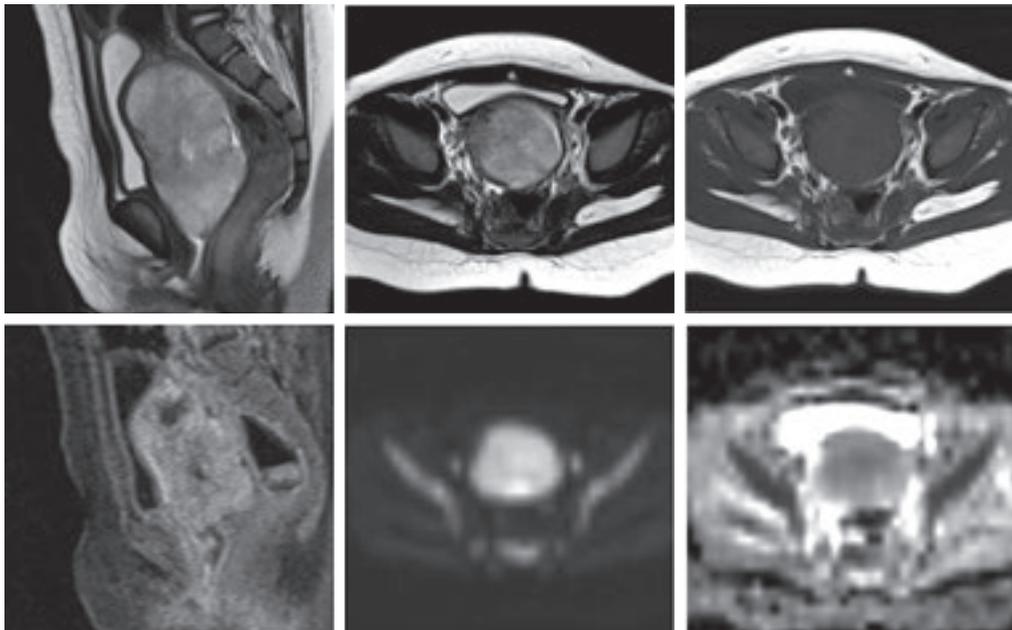


Fig.1 MRI

a: T2 強調矢状断像

b: T2 強調横断像

c: T1 強調横断像

d: Gd 造影後 T1 強調矢状断像

e: 拡散強調像

f: ADC map(apparent diffusion coefficient map)

a	b	c
d	e	f

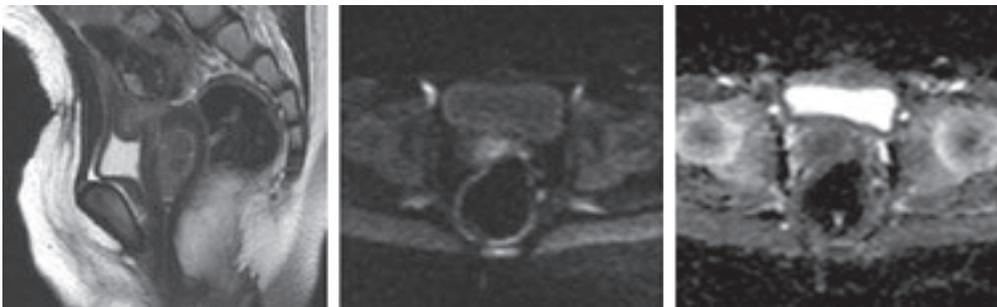
瘍内で低下している部位に1箇所円形の関心領域 (ROI)を設定し、その平均値を採用した。

入院後経過：年齢や発生部位、画像所見から横紋筋肉腫が疑われた。入院後、開腹生検術が施行された。

病理所見：扁平上皮下の組織に密な腫瘍細胞の集簇を認め、腔もしくは子宮頸部原発の腫瘍が疑われた。また腫瘍細胞が血管周囲に配列する Schiller-Duval bodyを形成しており、内胚葉洞型 (endodermal sinus pattern) のyolk sac tumorが示唆された。AFP(α -fetoprotein)染色は陽性であった。最終診断はyolk sac tumorで腔原発が疑われた。

術後経過：血液検査ではAFPは4561 ng/mlと高値であった。生検後、化学療法(PEB療法: cisplatin:CDDP, etoposide:VP16, and bleomycin: BLM)を開始した。4か月後、PEB療法4クール施行後、AFP値は正常範囲内まで低下しMRIで

は腫瘍は $10 \times 12 \times 18$ mmと著明に縮小を認めた (Fig.2)。腫瘍内部には拡散強調像にて異常高信号域が残存し、ADC値は 0.962×10^{-3} mm²/secとほぼ変化を認めなかった。腫瘍内部はやや不均一な増強効果を認めた。残存腫瘍が疑われることから、PEB療法を2クール追加し、合計6コース終了後のMRIでは、腫瘍は $9 \times 6 \times 13$ mmと更に縮小を認めた (Fig.3)。しかし腫瘍内にはMRI拡散強調像にて異常高信号域を認めADC値は 0.850×10^{-3} mm²/secと治療前と比較して低下していた。また、腫瘍内部には辺縁優位に軽度の増強効果を認めた。以上より、腫瘍細胞の残存が疑われ、開腹腫瘍摘出術が施行された。病理所見では、病変は広範囲に消失していたものの一部では核分裂像の目立つ、網状あるいは管状構造を示す腫瘍細胞の構築が残っており、viableと考えられる細胞の残存を認めた。術後化学療法として、VeIP療法

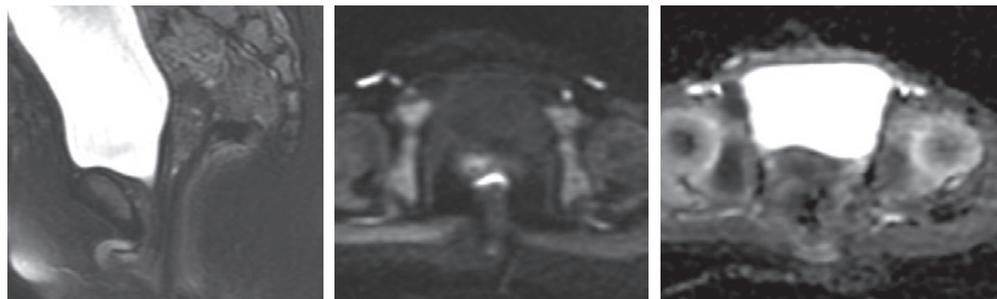


a : T2強調矢状断像

b : 拡散強調像

c : ADC map

Fig.2 MRI



a : 脂肪抑制併用T2強調矢状断像

b : 拡散強調像

c : ADC map

Fig.3 MRI

(vinblastine:VBL, cisplatin:CDDP, ifosfamide:IFO)を2コース追加した。治療終了9か月現在、再発を認めておらず経過良好である。

考 察

悪性の胚細胞腫瘍は小児に発生する悪性腫瘍のおよそ3%を占め、卵巣(31%)、精巣(22%)、仙尾骨部(30%)が好発部位である¹⁾。Yolk sac tumor(卵黄嚢腫瘍)は主に若年者の卵巣・精巣に好発し、性腺外の好発部位は仙尾骨部・膣・前縦隔および脳とされる。胎生期に胚細胞の遊走異常を生じ、卵巣外の胚細胞性腫瘍発生の原因となることが知られている。膣原発は3~8%と報告されており²⁾膣原発の悪性胚細胞腫瘍としては最多である。膣原発のyolk sac tumorは過去に約100例の報告があり、ほぼ3歳以下の小児に生じている³⁾。

症状は不正性器出血が主であるが、膣外への腫瘍脱出を認めることもある。小児性器出血を来す膣原発性腫瘍の鑑別疾患としては、yolk sac tumorのほか、横紋筋肉腫、明細胞腺癌、ミューラー管乳頭腫といった腫瘍が挙げられる。膣原発のyolk sac tumorについて報告されているMRI所見では、T1強調像で筋肉と同程度の均一な低信号、T2強調像では不均一高信号を呈し、造影MRIでは不均一な造影効果を認めることが多いとされる。また拡散強調像で著明な高信号を示す例も報告されている⁴⁾。今回の症例ではこれらの所見は合致していた。進行例では骨盤内や鼠径部、後腹膜リンパ節への転移、肺といった他臓器転移を認めることもある⁴⁾⁵⁾。しかし画像所見のみで診断することは非常に困難であるため、一般的には本症例のように確定診断の目的で生検術が施行される。

病理学的にはyolk sac tumorは特徴のある多彩な細胞像を呈し、種々の組織像が混在し移行がみられることが多い。比較的典型的組織像である内胚葉洞型は、Schiller-Duval bodyを形成し、好酸性球状の硝子様小体および微小嚢胞状部分などがみられる。多量のAFPを産生することが特徴で、腫瘍細胞の細胞質もAFP免疫染色で陽性となる。血液検査におけるAFP値の上昇は必発で、治療に反応して低下を認める⁶⁾。従って、AFP値は腫瘍マーカーとして治療効果、再発のチェック目的に有用である。

治療はプラチナ製剤を中心とする化学療法に加えて、手術や放射線治療といった集学的治療が行われる。yolk sac tumorの予後は1970年代は極めて不良で2~4か月で死亡するといわれていた⁷⁾。しかし化学療法に対する感受性は良好で、現在の化学療法が行われるようになった後には予後は著しく改善した。小児の膣原発のyolk sac tumor 6例を化学療法のみで経過観察した報告では、いずれも完全寛解し平均75か月再発なく経過していると報告されている⁶⁾。

本症例では、PEB療法4クール施行後にはAFP値は陰性化し、MRIで腫瘍の縮小を認めた。PEB療法6クール施行後には腫瘍はさらに縮小していたものの、一部にADC値が治療前と比較して低下した部位を認め、viableな細胞が残存している可能性が示唆された。本症例では化学療法後も約1cm大の腫瘍が残存していたため、摘出術が施行され、摘出された腫瘍の病理所見では一部にviableな細胞の残存を認めた。化学療法の治療効果判定におけるADC値の有用性については既に多くの癌腫で報告されているが⁸⁾、本症例でも化学療法後のADC低下が残存腫瘍のviable lesionを反映していた可能性がある。

小児の腫瘍性病変を経過観察する場合、被ばくの観点からは超音波検査やMRI検査における精査が推奨される。特に本症例のような小児の内生殖器に生じた腫瘍の場合、診察が困難であり、妊孕性の観点からも侵襲的な検査は避ける必要があるため上記のような検査が推奨される。これまでyolk sac tumorの治療効果判定はAFP値を用いることが主流であったが、本症例のように腫瘍の縮小やAFP値の陰性化など、臨床上治療効果が得られたと思われた場合でも腫瘍内にはviableな細胞が残存する可能性がある。MRI拡散強調像及びADC値の評価がviable lesionの評価に有用である可能性が示唆された。

結 語

乳児の膣原発yolk sac tumorの1例について、MRI画像所見の経過を中心に報告した。MRI、特に拡散強調像、ADC値が腫瘍のactivityを反映していた可能性がある。

●文献

- 1) Handel LN, Scott SM, Giller RH, et al : New perspectives on therapy for vaginal endodermal sinus tumors. *J Urol* 2002 ; 168 : 687-690.
 - 2) Rescorla F, Billmire D, Vinocur C, et al : The effect of neoadjuvant chemotherapy and surgery in children with malignant germ cell tumors of the genital region : a pediatric intergroup trial. *J Pediatr Surg* 2003 ; 38 : 910-912.
 - 3) Watanabe N, Okita H, Matsuoka K, et al : Vaginal yolk sac (endodermal sinus) tumors in infancy presenting persistent vaginal bleeding. *J Obstet Gynaecol Res* 2010 ; 36 : 213-216.
 - 4) Liu Q, Huang L, Lin XF, et al : Clinical manifestations and MRI features of vaginal endodermal sinus tumors in four children. *Pediatr Radiol* 2013 ; 43 : 983-990.
 - 5) Wani NA, Robbani I, Andrabi AH, et al : Vaginal yolk sac tumor causing infantile hydrometra : use of multidetector-row computed tomography. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2010 ; 23 : e115-118.
 - 6) Tao T, Yang J, Cao D, et al : Conservative treatment and long-term follow up of endodermal sinus tumor of the vagina. *Gynecol Oncol* 2012 ; 125 : 358-361.
 - 7) Liu Q, Yang J, Tao T, et al : The clinical features and treatment of endodermal sinus tumor of vagina. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2012 ; 165 : 130-131.
 - 8) Padhani AR, Liu G, Koh DM, et al : Diffusion weighted magnetic resonance imaging as a cancer biomarker : consensus and recommendations. *Neoplasia* 2009 ; 11 : 102-125.
-